

11232

29
4



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO

MEDICO NACIONAL

NEURINOMA DEL ACUSTICO BILATERAL DE
PRESENTACION FAMILIAR

Dr. Matos

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



**TESIS DE POSTGRADO
NEUROCIRUGIA**
DRA. MARTHA LEONOR PULIDO FAJARDO

México, D. F.

1987



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

CAPITULO I . - GENERALIDADES

| | |
|--|---|
| 1.1. DEFINICION | 1 |
| 1.2 ANATOMIA Y EMBRIOLOGIA DEL OCTAVO NERVI0 | 2 |
| 1.3 PATOLOGIA | 3 |
| 1.3.1 Hallazgos Macrosc6picos | 3 |
| 1.3.2 Hallazgos Microsc6picos | 5 |
| 1.3.3 Microscopia Electr6nica | 6 |
| 1.3.4 Digan6stico Diferencial | 8 |
| 1.4 FRECUENCIA, EDAD Y SEXO | 8 |

CAPITULO II . - DIAGNOSTICO

| | |
|---|----|
| 2.1 CUADRO CLINICO | 10 |
| 2.1.1 Sntomas Auditivos y Vestibulares | 11 |
| 2.2 HALLAZGOS DE GABINETE | |
| 2.2.1 Electromiografia | 13 |
| 2.2.2 Pruebas Vestibulares | 13 |
| 2.2.3 Tests Auditivos de compromiso del octavo nervio | 14 |
| 2.2.4 Diagn6stico Radiol6gico de los Tumores del ac6stico | |
| 2.2.4.1 Radiografias Simples | 23 |
| 2.2.4.2 Tomografia Cerebral Computada | 29 |
| 2.2.4.3 Angiografia Vertebral | 35 |
| 2.2.4.4 Selecci6n de Estudios | 40 |
| 2.2.4.5 Im6gen de Resonancia Magn6tica | 41 |

CAPITULO III . - FORMA FAMILIAR CASOS DESCritos EN LA LITERATURA

| | |
|----------------------------|----|
| 3.1 ENFERMEDADES ASOCIADAS | 43 |
|----------------------------|----|

| | |
|--|------------|
| CAPITULO IV. - EXPLICACION GENETICA | 46 |
| CAPITULO V. - TRATAMIENTO QUIRURGICO | |
| 5.1 BASES ANATOMICAS Y MICROQUIRURGICAS DEL ANGULO PONTOCEREBELOSO Y EL PORO ACUSTICO EN ESPECIAL | 49 |
| 5.2 EVOLUCION DEL TRATAMIENTO QUIRURGICO | 53 |
| 5.3 ABORDAJES | |
| 5.3.1 Abordaje suboccipital y suboccipital transmeatal | 56 |
| 5.3.2 Abordaje a la Fosa Media | 79 |
| 5.3.3 Abordaje Traslaberintico | 80 |
| 5.3.4 Selección de Abordaje y Manejo Quirúrgico | 88 |
| 5.4 POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS TRANSOPERATORIOS | 91 |
| 5.5 RESULTADOS DEL TRATAMIENTO QUIRURGICO EN DIFERENTES SERIES | 93 |
| 5.5.1 Complicaciones Operatorias | 96 |
| 5.6 PRESERVACION DEL FACIAL - ANASTOMOSIS | 102 |
| 5.7 PRESERVACION DEL COCLEAR | 108 |
| 5.8 NEURINOMAS DEL ACUSTICO BILATERALES | 110 |
| CAPITULO VI. - PRESENTACION DE NUESTRA FAMILIA Y SU CUADRO CLINICO | 113 |
| CAPITULO VII.- RESULTADOS DEL TRATAMIENTO EN NUESTRO CASO | 118 |
| CONCLUSIONES .- ANEXO | |
| REFERENCIAS | 121 |

CAPITULO I

GENERALIDADES

1.1 DEFINICION

Los neurinomas del acústico son los tumores más frecuentes que nacen de los nervios craneanos, comúnmente de la porción vestibular del nervio vestibulococlear. Al crecer, dilatan el conducto auditivo interno y protruyen dentro del ángulo pontocerebeloso, para comprimir cerebelo, tallo cerebral y nervios craneales adyacentes (71, 75, 73).

1.2 ANATOMIA Y EMBRIOLOGIA DEL OCTAVO NERVIIO

El origen no claro de las células que le daban lugar, contribuyó a multiplicidad de nombres para el schwanoma, fibroblastoma perineural (Penfield), neurilemona, schwanoma y neurinoma. Entre todos estos, el término schwanoma parece ser el más apropiado ya que designa las células constituyentes. Los schwanomas manifiestan predilección -- por la envoltura del nervio acústico. Las peculiaridades anatómicas del nervio acústico lo predisponen a su transformación neoplásica, a diferencia de otros nervios craneales y espinales, la glia forma la matriz de aproximadamente 8 a 12 mm. y solamente sobre su entrada al poro acústico, el nervio adquiere una cubierta de células de Schwann y asume verdaderas características de nervio periférico. Y es en esta interfase, entre el estroma de la oligodendroglia y las células de Schwann, donde ocurre la transformación neoplásica. Curiosamente, también en esta localización, se evidencia propensión a la neoplasia en ratas fetales expuestas transplacentariamente a nitrosourea. Esta singularidad estructural del nervio acústico y su predisposición a la neoplasia justifica una breve revisión de su desarrollo embrionario. El octavo nervio se deriva -- del margen lateral del romboencéfalo primitivo, a partir de un grupo de células conocidas como ganglio acústicofacial, las cuales ya-

cen laterales y ventrales a la vesícula auditiva. Las células del ganglio vestibular son las primeras en extender sus fibras hacia la vesícula auditiva; poco después de esta zona se aprecia ensanchamiento de las fibras del ganglio coclear. Esta salida de fibras se acompaña de células primitivas de Schwann; sin embargo, las fibras crecen rápidamente y la glía se desenvaina desde el romboencéfalo dentro del segmento proximal del nervio. El nervio acústico adulto tiene aproximadamente 16 a 18 mm. de longitud (70,76,95) sus 8 a 12 mm. proximales están provistos de neuroglía. La porción distal elabora endoneurio, perineurio y epineurio a partir de células de Schwann y fibroblastos a manera de un verdadero nervio periférico. La interfase de neuroglía y células de Schwann usualmente se sitúa más distal en la división vestibular que en la coclear y la zona de transición generalmente está marcada por un gran entremezclamiento de los dos tipos celulares y por una sobreproducción regional de células de Schwann.

Característicamente, los schwannomas del acústico nacen en la división vestibular (56,70,95), en el corto segmento en la cual atraviesa el poro acústico o el conducto auditivo interno. Comprime tempranamente la división coclear y puede también obstruir los vasos sanguíneos del laberinto, los cuales suplen el órgano de Corti y el órgano vestibular final.

La neoplasia se expande y erosiona el poro acústico. De allí en adelante, la masa se introduce desde el canal óseo dentro del ángulo pontocerebeloso, donde se sitúa entre la pirámide petrosa, la tienda del cerebelo, el cerebelo y el tallo cerebral. El nuevo tumor se mantiene estrechamente aplicado a la pirámide petrosa y su superficie ventral adquiere las irregularidades del borde óseo. En contraste, el vértice de la masa encuentra solamente tejidos blandos del cerebelo y el puente y por lo tanto adquiere forma de cúpula suavemente contorneada y levemente protruída.

1.3 PATOLOGIA

1.3.1 Hallazgos Macroscópicos

El color es jaspeado con gris, amarillo y rojo, de acuerdo - respectivamente con áreas de celularidad densa, regiones de degeneración xantomatosa y grados de vascularidad. Las áreas amarillas generalmente blandas y reflejan su rico contenido en lípidos. Ellas contrastan con los firmes tejidos grises, los cuales histológicamente son densos con células de Schwann.

La masa característicamente llega a tener dimensiones de 3 a 6 cms. antes de su reconocimiento y excisión quirúrgica. A medida que se acerca a este tamaño, la masa tumoral hace con- tacto con nervios craneanos secuencialmente; primero el ner- vio facial, el cual, aún al tiempo de la excisión quirúrgica generalmente permanece estirado a través del domo ventral -- del tumor. El quinto nervio se comprime a nivel de su sali- da en la cara lateral de la protuberancia. De aquí en ade- lante, la extensión caudal del tumor lo pone en contacto con el noveno y el décimo nervios y ocasionalmente el once. El - crecimiento medial desfigura y desplaza la región lateral de la protuberancia y, en menor grado, la médula. Posterioremen- te, la masa incorpora vasos sanguíneos mayores, las arterias vertebral, y basilar y sus ramas. La extensión medial pone en contacto la masa con el sexto nervio craneal. El crecimen- to hacia arriba del tumor lo pone en contacto con el seno -- sigmoides y a veces, directo dentro del foramen yugular.

La expansión de la lesión dentro de la fosa posterior (Fig. 1) empuja al cerebelo hacia abajo e imprime el borde óseo del - foramen magnum contra su cara inferior. La herniación de -- las amígdalas cerebelosas es inminente. El incremento de la presión en la fosa posterior y la desfiguración del foramen de Luschka y de Magendie ocasiona la obstrucción del flujo

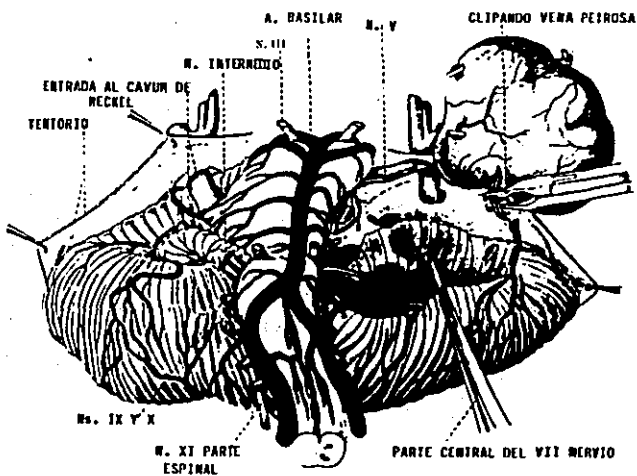
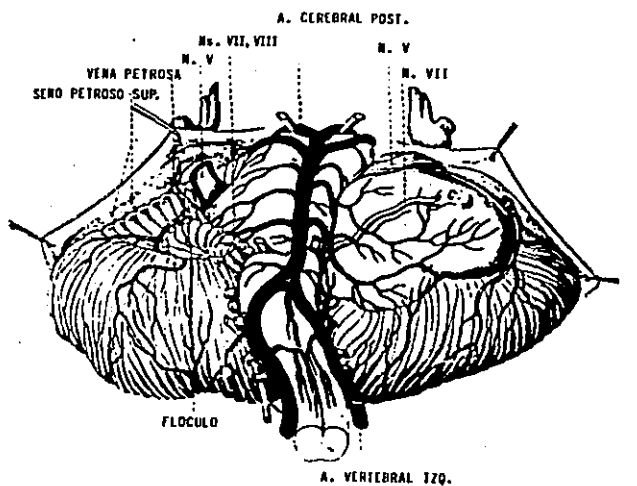


Figura 1

de LCR y el desarrollo de hidrocefalia.

A medida que el tumor entra en el ángulo pontocerebeloso, adquiere una cubierta de aracnoides. Esta delicada membrana puede engrosarse, pero más frecuentemente se mezcla con el tumor fibroblástico dando apariencia de encapsulación. La relación de la aracnoides y el tumor puede asimismo conducir a la formación de un saco que llega a llenarse de un líquido claro, presumiblemente LCR. Estos quistes pueden aumentar significativamente las dimensiones de la masa e incrementarse su calidad compresiva.

Los schwannomas del acústico también extruyen dentro del canal auditivo interno, pudiendo más tarde penetrar en el oído interno. Esta extensión cilíndrica delgada se fractura fácilmente y luego permanece en su compartimiento óseo cuando la masa en el ángulo pontocerebeloso ha sido removida bruscamente durante la cirugía o en el examen postmortem. Por lo tanto, su presencia e importancia deberá ser inspeccionada tanto por el cirujano como por el patólogo.

1.3.2 Hallazgos Microscópicos

El schwannoma presenta dos patrones estructurales diferentes denominados Antoni A y Antoni B. (fig. 2). Ambos tejidos se forman de células alargadas y delgadas con núcleos elongados y citoplasma fibrilado; ambos formados predominantemente por células de Schwann. Los dos tipos celulares difieren en su densidad y tejido celular. El tejido Antoni A es compacto, con variable prominencia de fascículos entrelazados. El Antoni B es poroso y menos estructurado. Sus células están agrupadas al azar alrededor de vasos, microquistes, colecciones de células xantomatosas y sitios de antecedentes de hemorragia. Los linfocitos también señalan aquellos tejidos sueltos y degenerados del tipo Antoni B. El grado de --



Figura 2

pleomorfismo nuclear varía considerablemente en los schwannomas y también entre diferentes áreas dentro del mismo tumor. Este pleomorfismo casi siempre incluye a poblaciones al azar de núcleos grandes y bizarros que confunden al patólogo con la noción de anaplasia; sin embargo, afortunadamente, la transformación maligna es tan rara (casi que ni existe) que casi tranquiliza al patólogo sobre la benignidad, aún en presencia de marcado pleomorfismo celular. Rara vez se encuentran mitosis. La presentación de necrosis comprueba la escasez de tejido vascular en el lecho, más que la necesaria para el rápido crecimiento tumoral.

1.3.3 Microscopía Electrónica

El examen mediante microscopía electrónica (50) de las manchas café-au-lait, en neurofibromatosis, entidad estrechamen

te relacionada con la presentación del neurinoma del acústico bilateral, en secciones de piel teñidas con plata mostraron, en comparación con la piel circundante, un incremento en la cantidad total de melanina tanto en los melanocitos como en los queratinocitos y diseminados, anormalmente grandes gránulos de melanina (melanosomas gigantes) tanto en los melanocitos como en las células basales. Además, la reacción con Dopa indica, cuando se aplica a cortes de piel, un incremento en la actividad de los melanocitos y cuando se aplica a capas epidérmicas, incremento en la concentración de melanocitos por milímetro cuadrado. Sin embargo, hay excepciones. En primer lugar Johnson y Charneco en sus exámenes de manchas café-au-lait en pacientes con neurofibromatosis encontraron en 2 de 8 pacientes gránulos pigmentados no gigantes y en un paciente no incremento en la concentración de melanocitos. De otra parte, Silvers y cols. observaron la presencia de granos pigmentados gigantes en manchas café-au-lait de 4 niños con neurofibromatosis examinados por ellos.

La microscopía electrónica aplicada al neurinoma del acústico en sf (56, 95) ha resuelto la controversia respecto al origen de las células. Las células de Schwann poseen una membrana basal externa aplicada estrechamente a la membrana plasmática. Este hallazgo distingue la célula de Schwann del fibroblasto con completa seguridad. Además, la presencia de amplios espacios de colágeno reafirman esta interpretación. La microscopía electrónica es generalmente una extravagancia en costo, esfuerzo y tiempo en el diagnóstico de cada caso individual. Los hallazgos histológicos del schwannoma del acústico son diagnósticos y la evaluación de anaplasia o malignidad, casi siempre se ha resuelto en favor de benignidad, por el comportamiento histológico de las lesiones principales.

1.3.4 Diagnóstico Diferencial

El diagnóstico diferencial de neoplasias del APC inicialmente abarca las anotadas anteriormente. Cuando el examen histológico excluye todas las entidades diferenciales como ependimoma, quimodectoma, cordoma y carcinoma y las tinciones especiales revelan un estroma de colágena para distinguir la lesión del mesénquima del glioma exofítico, el diagnóstico diferencial fino entre schwannoma y meningioma. A su vez, la arquitectura nodular del meningioma, dada por espirales de células meningoteliales, con cuerpos de psamoma, individualiza esta lesión y la distingue del schwannoma. Generalmente en cortes congelados, la apariencia ondulada del meningioma se reconoce rápidamente.

1.4 FRECUENCIA, EDAD Y SEXO

Los schwannomas del acústico ocurren más en mujeres que en hombres, en una relación aproximada de 3:2. Lo interesante es que esta frecuencia también se encuentra con los meningiomas. El pico de incidencia de la neoplasia se ha citado entre los 35 y 55 años de edad. Estas estadísticas indican que hay una meseta de alta incidencia en varias décadas de la edad adulta media. Al igual que los schwannomas de los nervios espinales, periféricos y de otros nervios craneales, las lesiones del acústico tienen una elevada incidencia en personas con enfermedad de von Recklinghausen. Esta desafortunada enfermedad hereditaria también aumenta la tendencia bilateral del schwannoma del acústico. Samit (81) en 1985, presentó su experiencia en 200 pacientes intervenidos para resección de tumores del ángulo pontocerebeloso de los cuales 167 eran neurinomas del acústico y estableció un 2.5% para los neurinomas bilaterales del acústico en relación a todos los casos de neurinoma del acústico.

La cura de esta lesión se logra con la completa excisión quirúrgica. El crecimiento "indoloro", sigue a la resección subtotal de igual manera y tiempo que el meningioma. Aunque la posibilidad de bilate

Talidomida puede ensombrecer el pronóstico del paciente, afortunadamente la transformación maligna no es problema.

CAPITULO II

DIAGNOSTICO

2.1 CUADRO CLINICO

Síntomas iniciales son pérdida de la audición, tinnitus y vértigos, así como adormecimiento facial a medida que él crece hacia arriba - contra el trigémino; ataxia, debilidad y disfunción cerebelosa a - medida que el tumor se expande medialmente para comprimir el cerebelo y las vías motoras en el tallo cerebral; dificultad para deglutitir y pérdida del reflejo nauseoso a medida que el tumor crece inferiormente contra los nervios glossofaríngeos y vago; finalmente, incremento de la presión intracraneana con cefalea, náusea, vómito y papiledema debido a efecto de masa e hidrocefalia (22,71,75).

La cronología de los síntomas en los casos descritos en la obra de Cushing (22) establece que el diagnóstico clínico de un tumor del - acústico puede hacerse con razonable seguridad solamente cuando las manifestaciones auditivas preceden a la evidencia de compromiso de otras estructuras en el ángulo pontocerebeloso. De ahí que cuando los síntomas iniciales de crecimiento, obviamente situado en el ángulo, tiene otra secuencia con síntomas acústicos secundarios, el - diagnóstico podrá permanecer incierto hasta que las lesiones se hagan evidentes. Daría la impresión que los pacientes raramente prestan importancia a los síntomas premonitorios, los cuales, o se olvidan, o no se asocian con los fenómenos subsecuentes y más incapacitantes; es igualmente cierto, que la secuencia puede ser menospreciada por el interrogador. De otra parte, la pérdida progresiva -- unilateral de la lesión, solamente manifiesto por tinnitus, puede - no ser apreciada por el paciente, y es de interés anotar la frecuencia, cuando esta se observa, del hecho de la incapacidad en el uso del teléfono.

A tiempo de hacerse manifiesto el cuadro clínico, es raro que ---- el octavo nervio, sea sólo el afectado. No siempre el reflejo corneano en el lado de la lesión se halla afectado. Un hallazgo diferente, sin embargo, del fenómeno auditivo, es cuando este progresa ininterrumpidamente desde los primeros signos de irritación del nervio hasta el estado de parálisis o "parálisis temprana". En este aspecto, los síntomas relacionados con el acústico difieren esencialmente de otros síntomas del ángulo pontocerebeloso, los cuales, como se ha señalado, varían característicamente en su intensidad o son transitorios.

2.1.1 Síntomas Auditivos y Vestibulares

Nervio Coclear.- En la mayoría de los casos reportados por Cushing (83%), los síntomas iniciales fueron auditivos, variando de meses hasta años antes de la admisión del paciente al hospital.

Los individuos difieren grandemente en su capacidad para recordar el orden de presentación de sus síntomas tempranos, - particularmente cuando son de larga duración y desde luego, esto se acentúa más cuando sus facultades se hallan alteradas por hidrocefalia secundaria.

Como ya se ha dicho, la pérdida auditiva de instalación gradual, casi siempre asociada con tinnitus es uno de los síntomas más tempranos en el tumor del acústico. La pérdida de la audición es unilateral y puede ser parcial o completa. - La disminución para la capacidad de discriminar la palabra - es un hallazgo característico. Esta dificultad para entender el significado de las palabras es casi siempre más molesta para el paciente, antes de la pérdida de audición y es - más evidente cuando usa el teléfono. Estos síntomas tempranos ocurren a medida que la neoplasia compromete las divisiones vestibular y coclear del octavo nervio cuando el tumor -

está confinado al canal auditivo interno y comienza a crecer fuera del poro acústico.

La compresión del nervio facial dentro del conducto auditivo interno ocurre precozmente, pero un déficit motor rara vez es obvio clínicamente.

El tinnitus, de una forma u otra, y variando de agudo, o zumbido o rugido, y del tenue sonido de un caracol de mar, al fuerte de un tren, precede usualmente al ataque de sordera. En otros casos, sin embargo, no se investigó o no se obtuvo historia de tinnitus, aunque en dos casos fue un sin toma tardío. En algunos casos, la pérdida de audición en el lado afectado, fue un hallazgo accidental, en dos casos ocurrió sordera súbita sin síntomas premonitorios mientras que en otro paciente hubo otalgia y la sordera sin tinnitus precedente, fue de presentación abrupta. Meyer, W. (Craniec-tomy for tumor of acoustic nerve. Ann surg; 1908, XLVIII, - 309-311; idem, 1909 XLIX, 552-553; idem, 1912 LV, 323-324), refiere un caso de pérdida abrupta de la audición, siguiendo a un ataque de vértigo.

Nervio Vestibular.- Puede estar comprometida inicialmente, y los síntomas correspondientes, preceden a los de pérdida de la audición (22, Pág. 155); no obstante, la sensación de mareo, que se alivia usualmente al recostarse, es frecuente y en solo uno de los pacientes de la serie de Cushing, fue el cuadro inicial, asociado a vértigos y caídas que llevaron al diagnóstico de enfermedad de Menière.

2.2 HALLAZGOS DE GABINETE

Los episodios de verdadero vértigo pueden ser difíciles de distinguir de aquellos que ocurren en la enfermedad de Menière. Además, los períodos de inestabilidad que experimentan pacientes en etapas

Tempranas pueden ser olvidados.

2.2.1 Electromiografía

Una Electromiografía de los músculos faciales puede mostrar anomalías eléctricas de la función del nervio facial antes que los hallazgos-clínicos tales como reducción en el tiempo de respuesta del parpadeo sean aparentes. Los cambios en la percepción del gusto pueden determinarse por una unidad especial de gusto usando estimulación eléctrica o técnicas clínicas más clásicas. La disminución o pérdida de la respuesta corneana en el lado ipsilateral del tumor del acústico generalmente no se observa por parte del paciente. Este es un hallazgo que sugiere una tumoración de tamaño moderado a grande crecimiento hacia arriba y medial contra el núcleo trigeminal pontino y todas las fibras nerviosas. Ocasionalmente el paciente podrá quejarse de parestesias y adormecimiento de la cara (el tumor es considerablemente grande en este momento). La disfunción motora del nervio trigémino, rara vez se encuentra, aún en presencia de tumores masivos.

2.2.2 Pruebas Vestibulares

El nistagmus es un hallazgo neurológico frecuente de los tumores del acústico. El test calórico de Hallpike o una modificación de éste usando tanto agua caliente como fría es una parte esencial del avance neurológico. La pérdida o disminución de la respuesta en el lado ipsilateral, usualmente se encuentra en tumores del acústico. Si la disminución de la respuesta se halla en el lado opuesto al que se sospecha el tumor, éste puede indicar compromiso del núcleo vestibular y sus vías por la compresión y distorsión del tallo cerebral o un segundo tumor en el lado no sospechado. La actividad eléctrica del ojo, a medida que éste se mueve en varias direcciones, se registra por Electronistagmografía. Esta téc

nica puede detectar nistagmus subclínico y registrar la respuesta a estimulación calórica del nervio vestibular, más -- precisamente.

Esta técnica, la cual ha sido más difundida, como su valor y disponibilidad comercial, ha sido muy aceptada y debería ser un procedimiento de rutina en pacientes en quienes se -- sospeche neurinoma del acústico. Tiene la ventaja de hacer un registro permanente de los patrones de nistagmus que pueden compararse con resultados futuros si la prueba se repite. De esta manera puede discriminarse, cambios muy leves en la función de los nervios vestibulares y sistemas del tallo cerebral.

La disfunción cerebelosa es un síndrome mucho más tardío de tumor del acústico. El paciente usualmente se queja de inestabilidad progresiva para la marcha e incoordinación ipsilateral de la mano. Por ejemplo, un paciente refirió incapacidad para tocar las teclas del piano esmeradamente, y para -- controlar la fuerza de presión cuando lo interpretaba. El examen neurológico detectará tales problemas por signos objetivos de dismetría, ataxia, tremor y cambios del tono muscular.

2.2.3 Tests Auditivos de Compromiso del Octavo Nervio

La evaluación de la magnitud de la pérdida auditiva puede lograrse mediante audiometría aérea tonal pura (Fig. 3) y de conducción ósea. Los resultados de la audiometría tonal pura, sin embargo, no ofrecen información diagnóstica definitiva en lo que se refiere al sitio anatómico de la lesión, -- distinto a una diferenciación gruesa entre pérdida auditiva conductiva y sensorioneural. Por esta razón, los autodenominados "tests auditivos especiales", han sido perfeccionados.

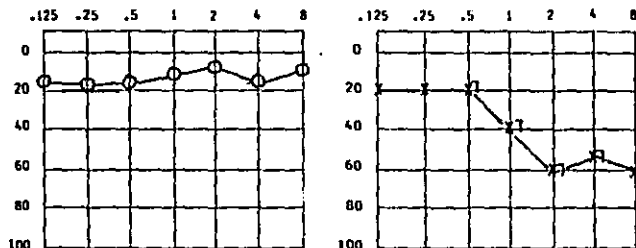


Figura 3

MDAA. NEURINOMA DEL ACUSTICO IZQUIERDO

El propósito principal de los "Tests auditivos especiales" - es el diagnóstico diferencial preciso del sitio del cambio patológico dentro del sistema neurosensorial. Los resultados de tales tests no indican si la persona tiene enfermedad de Menière o un tumor del octavo nervio, sino más bien, si la lesión se localiza en la cóclea o en el octavo nervio. A partir de este y otros diagnósticos y la información del caso, el médico puede concluir que la pérdida auditiva, así como otros signos, es el resultado de un tumor del octavo nervio o de una enfermedad que comprometa otras estructuras del sistema auditivo.

Antes de 1970, la batería de diagnóstico auditivo fue compuesta por medidas de comportamiento, tales como audiometría de Békésy, test de tonos puros "decay", índice de sensibilidad de incrementos cortos (SISI), balance de volumen alterno binaural y logaudiometría especialmente la función de elabo

ración-intensidad para palabras o frases. Durante la década pasada se aplicaron otras medidas más objetivas para el diagnóstico de alteraciones del octavo nervio. Estos procedimientos, incluyendo las medidas de impedancia y potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, han demostrado ser de especial sensibilidad para cambios en el sistema auditivo retrococlear. Como resultado, ha sido posible identificar precozmente alteraciones retrococleares leves.

Estudios de Impedancia

En el sistema auditivo, los cambios en la impedancia acústica se obtienen inyectando aire en el conducto auditivo externo. A continuación se envía un "tono-prueba". Partiendo de la misma prueba, un micrófono mide el nivel de la presión del sonido dentro del canal. Cualquier cambio en la impedancia a nivel de la membrana timpánica se emplea: timpanometría y contracción del músculo estapedio. La timpanometría (Fig.4) es la medida de cambios relativos de impedancia que ocurre cuando la presión de aire (vía al manómetro) varía sistemáticamente en el canal auditivo. El timpanograma proporciona una medición objetiva de la integridad mecánica del oído medio y más usado para descartar la posibilidad de una alteración del oído medio. Cuando el timpanograma es normal, se mide el reflejo del músculo estapedio para monitorizar la impedancia acústica en el tiempo en el que se induce una contracción periódica del músculo estapedio. Cuando el músculo se contrae se mide un cambio concomitante en la impedancia acústica. La contracción del músculo estapedio puede inducirse por estímulo táctil o acústico. El nivel del "reflejo acústico" se determina incrementando la intensidad de la señal acústica hasta que un cambio en la impedancia coincida con el inicio de estímulo activante.

En pacientes con alteraciones cocleares el comienzo del re-

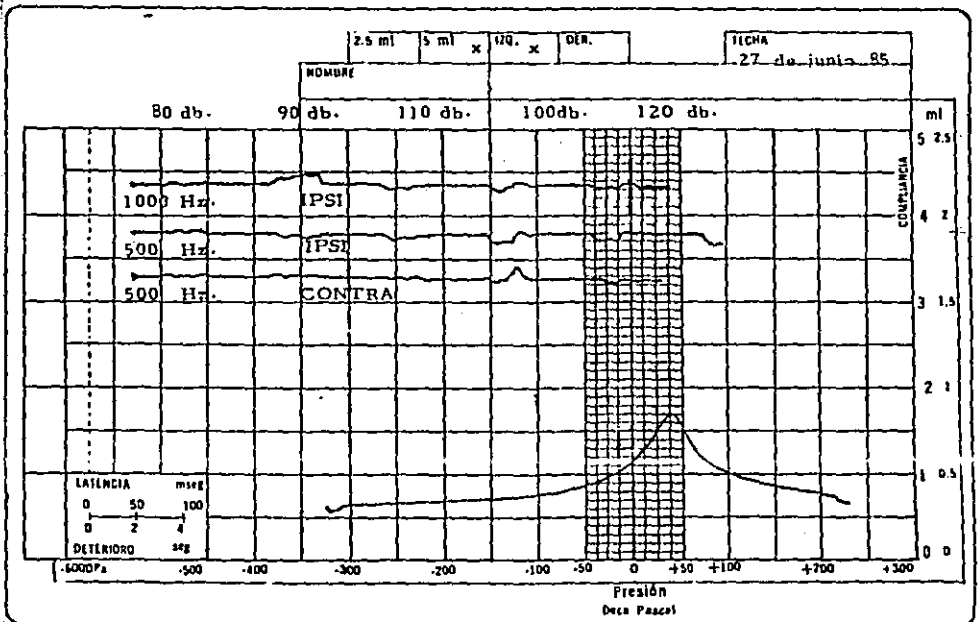


Figura 4

BGAA. NEURINOMA DEL ACUSTICO DERECHO

flejo puede observarse a niveles de activación normales o li-
geramente elevados. En contraste, también en pacientes con
alteraciones el octavo nervio, el reflejo con frecuencia pue-
de estar ausente o dramáticamente incrementado. Los estu-
dios de impedancia proporcionan mediciones objetivas de la
integridad del mecanismo del oído medio (timpanometría) y de
la función nerviosa de los nervios octavo (acústico) y sépti-
mo (inervación del estapedio). Los estudios de impedancia
no son invasivos y pueden realizarse en menos de 20 minutos,

con un paciente que coopere o esté sedado.

Medición de Potenciales Evocados Auditivos

El término "Potenciales evocados auditivos" de tallo cerebral (13, 20, 43, 49 y 79) se usa para describir 5 a 7 eventos eléctricos que ocurren en rápida sucesión (menos de 10 - mseg.) después de la señal acústica (Fig. 5). Los eventos -

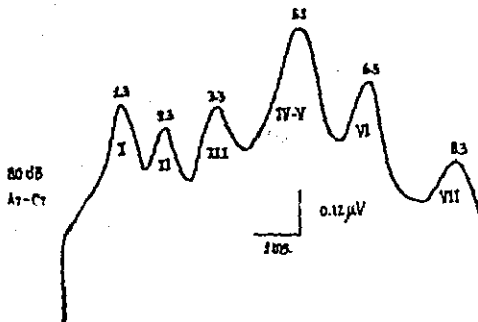


Figura 5

POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS NORMALES

se observan en el tiempo que transcurre luego de enviar la - señal.

Existen básicamente tres tipos:

1. Potenciales evocados auditivos "tempranos" o de tallo cerebral.
2. Potenciales evocados auditivos de mediana latencia.
3. Potenciales evocados auditivos de latencia larga.

De los tres tipos antes mencionados, el primero es el más --

usado en la clínica. El segundo y el tercer tipo son utilizados principalmente en la investigación neuropsicológica, pues por reflejar de alguna manera el procesamiento de la información sensorial por la corteza cerebral, tanto específica como inespecífica representan un valioso instrumento para el estudio de algunas funciones corticales superiores, como por ejemplo: atención, sensación, percepción, etc. Aunque las amplitudes de los potenciales evocados auditivos son pequeñas, un orden de tres (o más), electrodos de superficie y otro en el vértex pueden detectarlos. El procedimiento requiere el envío de señales repetitivas, amplificación, filtración y promedio de las señales (por computador) para separar el tiempo de actividad eléctrica observado de los ruidos anteriores. La respuesta promedio puede caracterizarse en términos de amplitud y latencia de cada potencial y sobre todo, forma de las ondas. Aunque el resultado del punto generador para los potenciales Va VII, no está totalmente resuelto, es consenso general, que la onda I refleja el potencial de acción del octavo nervio, la onda II el núcleo coclear, la onda III el complejo olivar superior, ondas IV y V, áreas del lemnisco lateral y colículo inferior y ondas VI y VII, sitios talámicos. Las lesiones que ocupan espacio y afectan el octavo nervio o el tallo cerebral, alteran la latencia y sobre todo la forma de las respuestas evocadas. Cuando las neuronas de primer orden del octavo nervio, son afectadas por la lesión, se afecta la primera onda (I), y subsecuentemente todas las demás pueden alterarse. Cuando la lesión compromete las vías auditivas en el tallo cerebral, ondas más tardías (especialmente III a V) pueden ser las únicas afectadas (Fig. 6). Las alteraciones en las respuestas evocadas típicamente incluyen ausencia de ondas identificables, incremento de la latencia en ondas específicas e incremento en los tiempos de latencia interonda ("tiempo de conducción"). En contraste, los pacientes con alteraciones cocleares muestran ondas de latencia cercanas a la normal y latencias interonda a niveles superiores al -

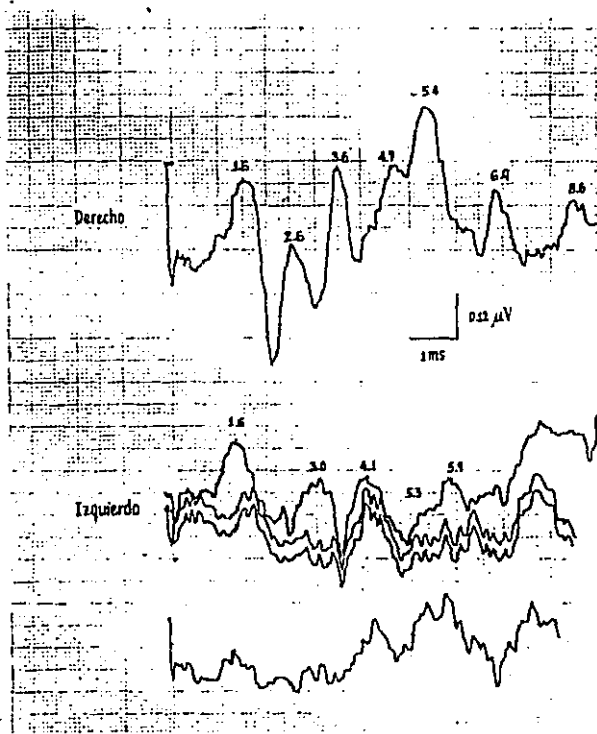


Figura 6

MDAA. NEURINOMA DEL ACUSTICO IZQUIERDO

umbral.

Test de Tonos Umbrales "Decay"

En 1961 Jerger demostró que las predicciones del sitio de una lesión pueden confirmarse (acrecentarse) si se utilizan otros tests auditivos. Una de tales técnicas es el test de tonos umbral "decay" (Fig. 7), el cual mide la velocidad de adaptación del sistema auditivo. Este procedimiento puede lograrse con una audiometría de tonos puros convencional. El tono puede presentarse inicialmente a un nivel 5 db. mayor que el umbral del paciente. Se le instruye para señalar durante cuánto tiempo percibe el estímulo. Los individuos con audición normal o compromiso conductivo de la lesión pueden mantener la señal a niveles umbrales por lo menos durante 60 seg. Las personas con pérdida neurosensorial debida a lesión coclear pueden requerir 15-20 db. de incremento en la intensidad del estímulo con el fin de oír la señal por 60 seg. Al paciente con compromiso del octavo nervio, sin embargo, podrá dársele de margen 60 seg. para demostrar tono "decay" anormal o incapacidad para escucharlo, hasta que el nivel de intensidad de la señal sea de 30 a 35 db. o más por encima del nivel del umbral.

Test de Balance de Pérdida Alterna Binaural

Otra medida de uso diagnóstico es el balance de pérdida alterna binaural (ABL8) test de Reclutamiento, originalmente reportado por Fowler en 1936. El fenómeno de reclutamiento de volumen es fundamentalmente un incremento rápido anormal en la sensación de volumen. Se halla característicamente en pacientes con enfermedad de la cóclea. La prueba incluye estímulos de los dos oídos alternativamente con estímulos pulsátiles de frecuencia idéntica. La intensidad se fija a un nivel predeterminado superior al umbral en cada oído. Se le instruye al paciente para que ajuste la intensi-

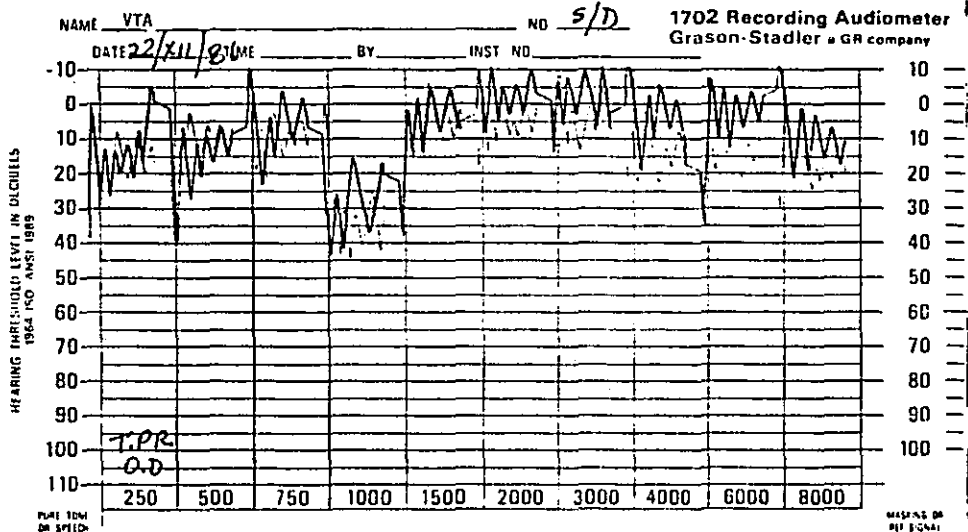


Figura 7

TEST DE TONOS UMBRALES "DECAY"
 PRUEBA NORMAL

dad en el oído opuesto, hasta que los tonos en ambos oídos sean de igual volumen. El valor diagnóstico de la prueba - ABLB estriba en el hecho de que si el problema se halla en la cóclea, se aprecia reclutamiento parcial o completo. Por el contrario, las lesiones que afectan solamente el oído me-
 dí o el octavo nervio, comúnmente no presentan reclutamiento.

Aplicación de los Resultados de las Pruebas

La evaluación de Cushing, de los estados clínicos de los tumores del acústico es válida actualmente, y por lo tanto re-

sulta muy interesante la lectura de los capítulos III y VI de su libro "Tumores de los nervios acústicos" (22) en los que se muestran informes de casos comprobados de tumores del acústico y la cronología de los síntomas en estos casos. Sobra decir que el diagnóstico temprano y la resección total de estos tumores es, o sería el éxito.

2.2.4 Diagnóstico Radiológico de los Tumores del acústico

El principal estudio radiológico usado actualmente para la evaluación de los ángulos pontocerebelosos incluye RX simples, Laminografía, Encefalograma con contraste positivo -- (Pantopaque), Cisternografía, Angiografía vertebral, Neumoencefalografía fraccionada y Tomografía craneal computada. Este último estudio ha reducido en gran parte el gran número de procedimientos neurorradiológicos de contraste que se rían necesarios. Es un procedimiento no invasivo y de alto grado de valor diagnóstico en tumores del acústico de media no y grande tamaño, especialmente si se combina con solucio nes yodadas intravenosas, como las usadas para pielogramas, aunque algunos tumores pequeños del acústico también pueden identificarse por éste método.

2.2.4.1 Radiografía Simple

65-80% de los tumores del acústico pueden diagnosticarse por estudios radiográficos simples (71,72); la tendencia actual de los pacientes de acudir con su médico ante la presentación temprana de los síntomas, ha disminuído esta cifra. Valvassori informó en 1969 que él había sido capaz de hacer el diagnóstico correcto de neurinoma del acústico, con radiografías simples en solo 50% de los casos. Las proyecciones convencionales que proporcionan mayor ayuda, son las anteroposteriores con proyección de los huesos petro sos a través de las órbitas, Semitownne, proyección

de la base y la de Stenver. La proyección de Stenver es de especial ayuda en la evaluación de los poros y además ayuda a observar los conductos auditivos internos. Este también se puede observar en -- las otras proyecciones mencionadas pero no con suficiente claridad por la superposición de estructuras.

Los cambios que se observan en las radiografías corresponden a erosión por la presión aumentada local y por las pulsaciones del nervio agrandado. Como -- la mayoría de los tumores empiezan fuera del conducto auditivo interno, es lógico suponer que los cambios se notan casi siempre en la porción del meato, o sea a la entrada del conducto, que se ensancha. -- Si el tumor o la tumefacción llega hasta el extremo distal del nervio no dividido, todo el conducto participa en el proceso. Si el tumor se inicia en la porción del nervio que está dentro del conducto auditivo interno, primero se agranda esta porción y -- no la meatal. Esta variedad podría denominarse intracranalicular, pero con el tiempo el tumor puede crecer fuera del conducto y toda la estructura se -- desorganiza.

Cuando el meato está agrandado, el conducto adquiere una configuración infundibuliforme. El agrandamiento simultáneo del meato y del conducto suele -- ocurrir a expensas de la pared superior y ésto es--trecha al segmento suprameatal. Además del agranda--miento propiamente dicho del meato o del conducto, hay pérdida de nitidez del borde superior. En los casos fronterizos, esta pérdida de nitidez del conducto es el rasgo más destacado. En pacientes normales, es común una ligera asimetría en el diámetro vertical del conducto al comparar los lados derecho e izquierdo. Para la generalidad de los autores --

una diferencia de hasta 2 mm. está dentro de los límites de lo normal. La diferencia mayor de 2 mm. se considera agrandamiento. Por tanto, un ligero ensanchamiento sin ningún otro cambio no hace de por sí el diagnóstico de neurinoma del acústico. Si, en cambio, el borde superior es borroso y está disminuido el espacio suprameatal en el lado que se presume anormal, es probable que las imágenes sean anormales. En algunos casos, el borde superior del conducto adquiere una configuración incurvada hacia arriba por el aglobamiento tumoral del conducto, pero esta imagen debe evaluarse con prudencia, buscando algunos rasgos más, ya que esta curvatura puede existir en casos normales. En muchas ocasiones el agrandamiento del meato se ve mejor en la incidencia hemifaxil-modificada que en las otras incidencias. La destrucción de la pared posterior es bastante corriente y se evalúa con una película menos penetrada de lo común. La película más clara debería mostrar la pared posterior, si existe. La pared posterior puede ser bastante corta, sobre todo en la incidencia de Stenvers, pero ambas suelen ser simétricas cuando se compara el lado derecho con el izquierdo.

El tumor puede causar una depresión justo por dentro del meato y esta depresión confundirse con una celda aérea petrosa, pero entonces también suele estar agrandada la porción meatal del hueso. A veces es difícil diferenciar lo normal de lo anormal. El área erosionada no tiene en general el contorno muy nítido usual de la celda aérea que debe estar rodeada por completo de una densa capa ósea. A medida que la destrucción continúa, los signos se tornan más visibles y puede erosionarse toda la punta petrosa.

En suma, los signos radiológicos de los neurinomas -

del octavo nervio son:

- 1) Agrandamiento de la porción meatal del conducto - (toda dimensión vertical mayor de 8mm. es sospechosa);
- 2) Nebulosidad del borde superior del conducto;
- 3) Configuración infundibuliforme ensanchada hacia el lado medial;
- 4) Disminución de tamaño del segmento suprameatal;
- 5) Destrucción de la pared posterior del conducto;
- 6) Un conducto 2mm. más grande que el del otro lado, y.
- 7) Erosión de la punta petrosa, además del compromiso del conducto auditivo interno.

Prestando cuidadosa atención a los detalles anatómicos y técnicos como se ha anotado, casi el 65% de los schwannomas del nervio auditivo se diagnostican con radiografías simples solamente. En un pequeño número de casos anexados hay signos adicionales --- atribuibles a la erosión ósea en retrospectiva, pero no bastan para establecer el diagnóstico de certeza sólo con las radiografías simples. La tomografía, - en particular con movimiento elíptico, hipocicloideo o espiralado es muy útil. Con una buena tomografía suelen diagnosticarse el 75% de los casos. Estos procedimientos informan sobre el tamaño del tumor, además de confirmar su presencia. Los estudios especiales son muy recomendables cuando hay síndrome de tumor angular atípico o incompleto. Es importante - recordar que los meningiomas angulares son también -- factibles, originando un cuadro clínico similar al - de los schwannomas del nervio auditivo. Además, es

fundamental intentar la diferenciación entre estos - dos tumores antes de la intervención quirúrgica, ya que el meningioma puede requerir un abordaje quirúrgico distinto que el tumor del octavo par. En un número reducido de casos, la silla turca exhibe signos de presión intracraneal aumentada. En realidad, la silla turca puede estar agrandada en los tumores del octavo par y conducir al diagnóstico erróneo de tumor hipofisario.

Puede ocurrir ligero agrandamiento del conducto auditivo interno en pacientes con hipertensión endocraneal de larga data. Se ha observado con mayor frecuencia en niños. En un caso de glioma del tallo encefálico con compromiso unilateral de los pares craneales, hubo moderado agrandamiento del conducto - - auditivo interno en el lado de la lesión. La intervención quirúrgica reveló un glioma del tallo encefálico y el cirujano tuvo la impresión de que el VIII nervio estaba tumefacto. Todos los síntomas desaparecieron tras la radioterapia.

Laminografía

La laminografía de las pirámides petrosas sigue siendo de gran ayuda en la evaluación de casos en los -- que se sospecha neurinoma del acústico, ya que actualmente puede realizarse mediante tomografía computada usando una matriz 320, así como mediante tomografía - convencional. Valvassori informó que él había hecho un diagnóstico correcto de neurinoma del acústico mediante laminografía en 78% de casos corroborados quirúrgicamente antes de los estudios contrastados positivos. La laminografía deberá hacerse en dos proyecciones: la proyección frontal muestra el conducto --

auditivo en toda su longitud y es la de más ayuda. La segunda proyección puede ser una vista lateral o basal, de la que se obtendrá información adicional acerca de los poros. Las paredes superior e inferior del conducto auditivo interno son aproximadamente paralelas en la proyección frontal. Graf, en su monografía de 1952 informó que el diámetro del canal era usualmente 1 mm. más largo que el poro acústico, y que el poro nunca era más largo que el canal en esta dimensión. En la proyección basal, la mayoría de conductos auditivos internos tienen forma de embudo, con el extremo medial, mientras que la minoría tiene las paredes paralelas.

El rango de mediciones normales de los conductos es tan grande que las mediciones absolutas casi no se usan, pero los dos canales de cualquier paciente generalmente son simétricos y de dimensiones similares. El primer signo laminográfico de neurinoma del acústico, usualmente es la erosión de los labios del poro acústico, mientras que el ensanchamiento del poro ocurre más tardíamente. Valvassori estableció que el conducto auditivo interno se considera anormal al encontrar: (1) Erosión de la cortical o líneas capsulares que rodean el lumen del canal. (2) Ensanchamiento de 2 mm. o más de cualquier porción del canal auditivo interno investigado, en comparación con el conducto auditivo interno del lado opuesto. (3) La cresta falciforme corre mucho más cerca a la pared inferior que a la superior del conducto auditivo interno, de tal manera que la cresta deberá localizarse en el punto medio del diámetro vertical del canal o alrededor de este punto.

El estudio tomográfico se considera sugestivo pero -

no conclusivo cuando encontramos: (1) Desmineralización del contorno cortical del canal. (2) Ensanchamiento de 1 a 2 mm. de cualquier porción del canal en comparación con el segmento correspondiente del lado opuesto (3) Acortamiento de 2-3 mm. de la pared posterior y (4) La posición de la cresta falciforme en el lado investigado, al menos 1 mm. diferente del lado normal.

En los últimos años hubo un cambio en la manera de encarar el diagnóstico y tratamiento de los neurinomas acústicos. Este cambio, popularizado por House y cols. (1964), fue beneficioso porque hizo que los otólogos y los radiólogos prestasen mayor atención al diagnóstico temprano de los tumores acústicos. Se procura diagnosticarlos cuando todavía son pequeños, ya que en esa etapa la intervención quirúrgica con el microscopio operatorio permitiría respetar al nervio facial. Además de la tomografía, que debe hacerse en la incidencia basal (Hanafee, 1970) cuando no se obtiene el diagnóstico en la incidencia AP, los estudios con Pantopaque pasaron a ocupar un lugar común. Si puede diagnosticarse el tumor cuando aún está dentro del conducto auditivo interno, es fácil extraerlo 'in toto' con un abordaje translaberíntico. Si el tumor llena al conducto, la columna de Pantopaque (o de aire) no penetra en él; el lleno parcial del conducto por un tumor que permite la entrada de un poco de Pantopaque, en cambio, es más difícil de interpretar. (1, 22, 23, 35, 39, 58, 92 y 96).

2.2.4.2 Tomografía Cerebral Computada

La tomografía computada (26) ha demostrado ser sumamente efectiva en el diagnóstico y evaluación del paciente neurootológico.

La tomografía computada con matriz 160, incluyendo - la fosa posterior será mejor realizada por un scanógrafo corporal ya que este instrumento permite realizar cortes a través del forámen de las vértebras cervicales. (Figs. 8 y 9).



Figura 8



Figura 9

MDAA NEURINOMA DEL ACUSTICO IZQUIERDO

Esto proporciona una excelente vista del cerebro y su anatomía ventricular y cisternal. El reforzamiento de las imágenes tumorales se logra usualmente mediante la inyección intravenosa de material de contraste yodado del tipo del usado para los pielogramas, con su pequeño riesgo de anafilaxia. Si el tumor es pequeño (menor de 1.5 cm.), o se halla confinado al conducto auditivo interno, deberá realizarse TC con cisternografía gaseosa. Aunque la idea que este es un procedimiento seguro y los efectos colaterales serios son raros, algunos pacientes se quejan de severas cefaleas siguiendo a la punción lumbar. - - Mientras que una TC con cisternografía gaseosa esencialmente excluye un tumor del acústico, se ha informado de falsos positivos con este método. - - Witten y Wade, usando un scanógrafo de primera generación, diagnosticaron 90% de tumores del ángulo pontocerebeloso de más de 15 mm. de extensión, pero fallaron en el diagnóstico de 12 de 23 tumores con menos de 15 mm. de extensión. Kasantikul y cols. erraron en el diagnóstico de 8 de 9 tumores (no los vieron) con menos de 10 mm. de extensión. Parker y Davis vieron solamente uno de 15 tumores menores de 20 mm. - - Bergeron y cols. consideraron que la Tomografía computada no detecta tumores intracanaliculares. Tos y cols. consideraron que el límite inferior de confiabilidad de Tomografía computada con infusión era de 25 mm. Wong y Brackman, visualizaron solamente 21 de 80 tumores menores de 25 mm. incluyendo la porción intracanalicular.

De este modo, el aire, el oxígeno o el CO₂ fueron usados como medio de contraste en el LCR para resaltar en detalle las estructuras del ángulo pontocerebeloso.

y el canal auditivo interno. Como en los estudios -- con iofendilato, la falla del gas para llenar el canal auditivo interno se interpretó como evidencia de masa dentro del canal.

Muchos autores han preconizado que la tomografía computada con cisternografía gaseosa es el mejor método para evaluar los tumores intracanaliculares o pequeños tumores del acústico con mínimo ángulo de extensión.

La técnica de cortes delgados a la TC superpuestos -- sin cisternografía de gas, fue habilitada por Valvannis y cols. para visualizar algunos tumores con una extensión menor de 20 mm. Sin embargo, ellos creen que la TC con oxígeno podría ser el procedimiento de elección para tumores pequeños. En un estudio de sospecha de 31 tumores, ellos detectaron 13 pacientes -- con un tumor que protrufa menos de 10 mm. Los 10 pacientes restantes sometidos a TC con cisternografía con O₂: 6 de ellos tuvieron llenado normal, uno tuvo un tumor que protrufa 3 mm. dentro de la cisterna y tres no llegaron o solamente llenó la parte media del conducto auditivo interno. En los otros tres, se presumió, aunque no quirúrgicamente comprobado, que tenían un tumor del acústico.

Mafee y cols. dijeron que la cisternografía gaseosa es el estudio diagnóstico final y más conclusivo del conducto auditivo interno, y que este ha reemplazado a la mielografía con iofendilato.

En resumen, los reportes de detección de tumores del acústico mediante TC con cisternografía gaseosa citan alta confiabilidad, baja morbilidad y no serias complicaciones. Solamente Anderson y cols. han reportado

resultados falsos positivos.

En 1980 el método principal, que usaba la DMG (Otológico Medical Group Inc., Los Angeles) para diagnosticar tumores pequeños del acústico, era todavía la mielografía con iofendilato. Por 1982 todos los tumores pequeños fueron diagnosticados mediante TC con cisternografía gaseosa. La detección de pequeños tumores del acústico todavía no es frecuente. De 1980 a 1982 la DMG extirpó tumores del acústico a un total de 332 pacientes. Solamente 28 pacientes (8%) tuvieron tumores pequeños, con una extensión menor de 5 mm, dentro del ángulo pontocerebeloso. El diagnóstico en 18 de esos 28 pacientes se hizo mediante TC con cisternografía gaseosa.

La TC con cisternografía gaseosa es altamente confiable en la identificación de un tumor pequeño con más de 2 mm. de protrusión dentro del APC.

Casi no es confiable para masas intracaniculares. El estudio de estos autores tuvo dos problemas. El primero es la interpretación del llenado parcial con gas del conducto auditivo interno. Por razones desconocidas, las burbujas de gas son incapaces de desplazar completamente el LCR dentro del conducto auditivo interno. Los autores creen (Barrs et al), que no debe hacerse diagnóstico de tumor cuando el aire entre en la parte lateral del conducto. Otra tomografía en 6 a 12 meses, proporcionará información adicional.

Anderson y cols. reportaron dos casos de llenado medial del conducto auditivo interno con gas y señalaron un aparente tumor en la porción lateral del canal. Ningún paciente tuvo tumor. Según la DMG es difícil -

saber, si los pequeños defectos laterales del llenado son actualmente tumores del acústico. Se sospecha - de tumor si las condiciones clinicas lo apoyan fuertemente y si la masa identificada tiene una forma -- convexa y llena al menos la mitad lateral del canal.

El segundo problema es la identificación de la forma del defecto de llenado. La forma típica de un tumor acústico es la TC con cisternografía gaseosa es una masa convexa, ya sea dentro o centrada en el conducto auditivo interno, que protruye al ángulo pontocerebeloso. Barrs y cols. creen que los pacientes altamente sospechosos de tener un tumor de acústico de acuerdo a resultados de otros tests y en quienes se aprecia una masa convexa en la TC con cisternografía gaseosa deberán ser sometidos a una exploración no destructiva del canal, tal como un abordaje de la fosa media (4).

Si se usa un instrumento capaz de realizar los cortes en menos de 20 seg. para evitar los artefactos -- por movimiento, con una matriz 320, podrá obtenerse una proyección ampliada del hueso petroso y se podrá definir las anomalías en el tamaño y forma del -- poro acústico y el canal auditivo interno. Una vez que se han definido estas áreas en un determinado nivel de la tomografía computada, se administra el material de contraste para reforzar masas de tejido -- blando tales como un tumor de acústico. Usando esta técnica podrá identificarse hasta pequeños tumores -- del acústico que inician su crecimiento fuera del poro acústico dentro de la cisterna del ángulo pontocerebeloso.

La mayoría de los tumores del acústico medianos y --

grandes pueden identificarse rápidamente con la TC de fosa posterior. El diagnóstico diferencial entre otros tumores y aneurismas, se investiga mejor con estudios neurorradiológicos adicionales, especialmente angiografías vertebral y carotídea del lado ipsilateral, usando técnica de sustracción.

La naturaleza no invasiva de la TCC y su mínima exposición a la radiación consecuente a la fina colimación de los rayos X permite repetir el estudio. Por lo tanto en un paciente con un tumor pequeño, quien ha perdido la audición ipsilateralmente, una operación temprana para preservar la audición, no deberá realizarse.

El patrón de crecimiento biológico puede determinarse por varias tomografías algunos meses después y si el tumor muestra que ha crecido en un paciente joven o de edad mediana, se recomendará claramente la operación.

Debido a que la morbi-mortalidad operatorias son menores con tumores de pequeño y mediano tamaño, cualquier paciente con una pérdida neurosensorial comprobada, deberá tener una TCC contrastada con matriz -- 320 del hueso petroso, para descartar un tumor incipiente o descubrir la presencia de una masa o sospechada. Se usará el aire como contraste en el ángulo pontocerebeloso si es necesario.

2.2.4.3 Angiografía Vertebral

Se han descrito numerosos cambios angiográficos relacionados con los tumores del ángulo pontocerebeloso. En su primer informe de angiografía vertebral por ca

teterismo, en 1974, Radner presentó una ilustración - que demostraba el desplazamiento superior de ramas de la arteria por un tumor del acústico. La mayoría han enfatizado en el desplazamiento de la arteria cerebelosa superior. Olsson describió las angiografías por cateterismo vertebral en 14 neurinomas del acústico - comprobados, 13 de los cuales mostraron desplazamiento superior de la arteria cerebelosa superior y 9 de los cuales demostraron pequeños vasos acompañando el tumor. Leman y cols. distinguieron dos tipos de desplazamiento de la arteria cerebelosa superior. En el primero, el segmento inicial de la arteria se estira y se eleva. En el segundo, un segmento distal más -- largo del vaso pasa alrededor del tallo cerebral y lo desplaza hacia la línea media. Kilnani y Silverstein hicieron énfasis en el desplazamiento superior de la primera porción de la arteria cerebelosa superior y - lo consideraron altamente sugestivo de una masa extra axial.

Grandes neoplasias pueden originarse en el desplazamiento posterior y contralateral del rizo cefálico de las arterias cerebelosas posteroinferiores y las porciones inferiores de sus ramas vermianas. Estos desplazamientos pueden ocasionalmente ser más prominentes de aquéllos de la arteria cerebelosa superior.

La importancia del desplazamiento de la arteria cerebelosa anteroinferior fue descrita por Takahashi y - cols.. Este vaso se evalúa mejor en placas por sus - tracción en proyección anteroposterior que en otras - proyecciones semiaxiales de rutina. Este par de arterias se originan de la basilar en la unión de sus tercios medio e inferior y pasan lateral y un poco por - debajo dentro de la cisterna del ángulo pontocerebeloso. El tronco de los vasos se divide en una rama lateral, con el rizo alrededor del flóculo, que pasa la

teralmente dando ramas al pedúnculo cerebeloso medio y al hemisferio cerebeloso y la rama medial, la cual pasa por debajo, en el borde medial y anterior del hemisferio cerebeloso.

Takahashi encontró desplazamientos del segmento de la cisterna, en la arteria cerebelosa inferior, en 9 de 14 tumores del ángulo, de varios tipos. La mayoría de los desplazamientos fueron superiores, aunque también se observó desplazamiento inferior y simple estiramiento. Las masas cerebelosas y pontinas pueden producir desplazamientos similares de este vaso aunque mucho menos frecuentemente.

El estudio de Atkinson, de pacientes quienes fallecieron después de la extirpación de un neurinoma del ángulo acústico, puntualizó la importancia de evaluar la arteria cerebelosa anteroinferior preoperatoriamente. El encontró que la oclusión de este vaso resultante en infarto lateral del puente, fué una importante causa de muerte postoperatoria, particularmente cuando la arteria era más larga que lo usual. Tiende a existir una relación inversa entre el tamaño de la arteria cerebelosa anteroinferior y la arteria cerebelosa posteroinferior ipsilateral. La angiografía vertebral es el mejor medio de demostrar estas variaciones congénitas y la posición de la arteria cerebelosa anteroinferior desplazada, factores de importancia para el neurocirujano.

Usualmente, los primeros cambios detectables en tumores del ángulo en angiografías vertebrales son cambios en el curso y grado de opacificación de la vena petrosa y sus tributarias. La vena petrosa es un corto tronco que se origina justo por detrás y superior

a la raíz del V par. luego corre anterolateralmente a través de la cisterna del ángulo para entrar al seno petroso superior, usualmente justo por encima y lateral al poro auditivo interno. Este recibe tributarias de todas las direcciones. Algunas de las mayores tributarias son las venas pontinas transversas, la vena branquial y las venas anastomóticas mesencefálicas superomedialmente y las venas hemisféricas cerebelosas lateralmente. Takahashi y asociados observaron que de 11 pacientes con masas de ángulo, 6 mostraron desplazamiento o compresión de la vena petrosa y 5 mostraron pobre o ningún llenado de esos vasos en el lado de la masa, estos cambios no son específicos para masas del ángulo pero ocurren menos frecuentemente en tumores localizados en otra parte de la fosa posterior. El reflujo dentro de la arteria vertebral contralateral con el resultante llenado de ambas arterias cerebelosas posteroinferiores ocurre comúnmente en estudios de cateterismo selectivo y es necesario si se va a evaluar el grado de llenado de ambas arterias petrosas.

Se ha descrito el valor de la angiografía vertebral en la localización del tumor en presencia de variaciones anatómicas. Una tercera razón para hacer este estudio es descartar la presencia de masas que correspondan a lesiones vasculares.

Pneumoencefalografía

Se prefiere usualmente aire filtrado (u oxígeno) por ser el medio de contraste menos nocivo usado intracranialmente. El uso de la tomografía anteroposterior de la fosa posterior durante la pneumoencefalografía, ha dado a esta técnica mayor validez, para -

los tumores del ángulo pontocerebeloso. El principal defecto del estudio con aire es que los tumores confi
nados al conducto auditivo interno no pueden detectar
se.

Para llenar la cisterna del APC con aire, se deberá -
mantener la cabeza bien flexionada y se adicionará --
mínimas cantidades de aire sacando suficiente cantidad
de LCR para hacer descender el nivel del líquido por
debajo del clivus. Si ésto no es suficiente, el aire
podrá ser inyectado con la cabeza extendida, después
de lo cual nuevamente se flexiona la cabeza y se rea-
liza tomografías seriadas. Si una de las cisternas --
del ángulo no se llena, se inyecta aire con la cabeza
inclinada de tal manera que el lado en mención esté -
arriba. Si la tomografía continúa mostrando falla en
el llenado de esa cisterna pontocerebelosa, podrá asu
mirse que se halla presente una lesión.

Los hallazgos pneumoencefalográficos son dependientes
del tamaño de las masas del ángulo. Un tumor pe---
queño alrededor del poro acústico puede cubrirse com-
pletamente con el aire. Grandes neoplasias son ocasio
nalmente cubiertas, pero más comúnmente se observa --
la superficie medial del tumor. A medida que la ma-
sa tumoral incrementa, se aplanan la superficie ventro
lateral del puente y se ensanchan las cisternas del -
ángulo y medular adyacentes a la masa. La cisterna --
ambiens del lado de la masa puede dilatarse y la del
lado opuesto comprimirse. El desplazamiento contrala-
teral y la rotación del IV ventrículo ocurre a medida
que su base está en contacto con la masa. El desplaza
miento posterior del IV ventrículo, reconocible en las
proyecciones laterales, ocurre únicamente con grandes

tumores. Los desplazamientos marcados del acueducto y la elevación de la parte posterior del tercer ventrículo indican elevación de la masa hacia arriba a través de la incisura del tentorio. La superficie superior de la masa puede algunas veces visualizarse en -- proyecciones laterales.

2.2.4.4 Selección de estudios

En resumen, las placas simples y laminografías de los huesos petrosos, deberán hacerse siempre que se sospeche una masa del ángulo pontocerebeloso. La elección de otras pruebas dependerá del cuadro clínico.

La TCC de fosa posterior, con medio de contraste adecuado usando una matriz 320 y tiempos de corte rápidos enfocando el canal auditivo interno deberá ser el siguiente procedimiento radiológico de elección. Probablemente sea necesario incluir una matriz 160 en regiones supratentoriales a fin de tratar de encontrar -- otras entidades patológicas relacionadas o no con tumores del acústico.

Si la TCC sugiere un tumor del acústico pequeño, pero no lo detalla adecuadamente, el próximo procedimiento de elección es una TCC contrastada con aire. Si los hallazgos clínicos sugieren extensión de la masa, más allá del canal, la TCC reforzada con aire es más informativa. Posiblemente sea recomendable realizar una angiografía vertebral preoperatoria en todos los casos, aunque los tumores del ángulo pontocerebeloso muy pequeños lo requerirán, especialmente para descartar -- aneurismas y estudiar la circulación colateral potencial del tallo cerebral entre las arterias cerebelosas posterior y anteroinferior (83).

2.2.4.5 Imagen de Resonancia Magnética

En este estudio se usa la interacción entre campos magnéticos, ondas de radio y núcleos atómicos para producir las imágenes. No muestra la imagen de la cortical del hueso y por lo tanto, es ideal para visualizar el paquete nervioso del séptimo y octavo nervios dentro -- del conducto auditivo interno.

Una revisión de la literatura demostró que la imagen de resonancia magnética fue usada primero para análisis químicos en 1946, estudios humanos 'in vivo' en 1977 e imágenes de cerebros humanos en 1978. Los primeros informes del uso de la Resonancia Magnética para diagnosticar tumores del acústico empezaron a aparecer en 1983. Young y Cois. presentaron 15 pacientes con tumores del acústico y concluyeron que podían identificar tumores intracanaliculares. Otro autor reportó un caso bilateral el cual tuvo positiva la TC con inyección IV de medio de contraste, para el oído derecho -- con hallazgos normales en el lado izquierdo. La imagen de resonancia magnética mostró un tumor de 1,0 cm. en el lado izquierdo, así como otro de 1,5 cm. en el lado derecho.

La imagen de resonancia magnética no requiere radiación ionizante, contraste yodado IV, ni punción lumbar. Es por lo menos tan exacta como la TC en diagnosticar todos los tamaños de tumores del acústico (37,21). Con la imagen de resonancia magnética podrá obtenerse una respuesta definitiva sin necesidad de un procedimiento invasivo y el clínico podrá seguir la evolución de sus pacientes sin tener que exponerlo a radiaciones ionizantes cada 6-12 meses.

Las principales desventajas de la RMI son el medio es-

pecial necesario para operar la máquina, el alto costo del equipo y por lo tanto el costo de los estudios para el paciente. Otra desventaja es que el paciente deberá colocarse en un tubo para realizar el estudio y según informan algunos autores (37), cerca de un 6% de los pacientes no soportan este confinamiento.

CAPITULO III

FORMA FAMILIAR

CASOS DESCRITOS EN LA LITERATURA

Aunque los neurinomas del acústico comúnmente ocurren como lesiones únicas, se ha descrito casos de compromiso bilateral. Sin embargo, cuando se encuentra tumores bilaterales, usualmente, aunque no siempre, ello es una expresión de otra alteración más o menos bien caracterizada por tumefacción de los nervios cerebrospinales y periféricos. Bajo esa circunstancia, los síntomas intracraneales pueden ocurrir tempranamente en la vida, como lo mostró Berggrün en su caso de un niño de 11 años de edad (6).

En 1882, Friederich von Recklinghausen describió 5 pacientes con neurofibromas múltiples. Ocurriendo una vez por cada 2.500 a 3.300 nacidos vivos, la enfermedad, que ahora lleva su nombre, se caracteriza por neurofibromas cutáneos, tumores del sistema nervioso central, anomalías esqueléticas, retardo mental y otras numerosas alteraciones somáticas y endocrinas.

3.1 ENFERMEDADES ASOCIADAS

El tumor intracraneal más común en adultos con von Recklinghausen es el neurinoma del acústico; en los niños con esta patología, es el astrocitoma (52, 69 y 6) otros tumores intracraneales incluyen meningiomas (3, 1, 59 y 99) y gliomas. El feocromocitoma ocurre en 1% de los pacientes con von Recklinghausen (77). Wisart en 1822 y Knoblauch en 1843 informaron de neurinomas del acústico bilateral asociados a von Recklinghausen. Las manchas "café-au-lait" y los fibromas subcutáneos característicos de la enfermedad de von Recklinghausen clásica, a menudo se hallan escasos o ausentes en pacientes con neurinoma del acústico bilateral (formas frustras). Gardner y cols. (31, 32) y Young (101), sostuvieron que los tumores del acús-

tico bilaterales representan una forma central de la enfermedad de von Recklinghausen, en tanto, que Königsmark, en Filadelfia, en 1967 y Moyes (61), en 1968 afirmaron que esta constituye una entidad completamente diferente. El último de ellos, reportó 14 miembros de una familia, en 4 generaciones, con tumores bilaterales del acústico, virtualmente sin estigma alguno de enfermedad de von Recklinghausen. En 1975, Coll y cols. (19) describieron otros dos casos en adolescentes de 14 y 16 años, también asociados a enfermedad de von Recklinghausen. De la misma manera Araki y cols. (3), describieron otro caso familiar -padre y sus dos hijos adolescentes- de neurinoma del acústico bilateral y meningioma de la hoz del cerebro también en presencia de enfermedad de von Recklinghausen (3).

En 1978, Delleman y cols. publicaron un informe de una familia en la cual, en dos generaciones se había presentado meningiomas y en uno de sus miembros, simultáneamente con neurinoma del Acústico (24) Fisher (30) presenta tres casos, dos de 21 y uno de 22 años, de pacientes con neurinoma bilateral, no asociados con la presencia de síndrome neurocutáneo.

Hughes y cols. (39), en 1982 presentaron 6 pacientes con historia familiar positiva para neurinoma del acústico bilateral, pero sin enfermedad de von Recklinghausen. Ellos procedían de 3 familias -- Jones y cols. (42) publicó la historia de una familia con historia de neurinomas bilaterales del acústico en 4 generaciones haciendo énfasis en que se trata de una entidad diferente, relacionada, pero no idéntica en los aspectos clínico y bioquímico a la enfermedad de von Recklinghausen. Mori y cols. (59) en 1985 informan de una familia con enfermedad de von Recklinghausen complicada con diversos tipos de tumores cerebrales primarios, entre ellos, neurinomas bilaterales del acústico y meningiomas espinales y de la hoz. Prier y col. (69), en 1979, presentó el caso de un paciente de 25 años, cuya madre y hermana cursaban con anacusia bilateral y alteraciones de la marcha, y concluye que "en la forma central de neurofibromatosis, -

Los signos cutáneos son muy raros" finalmente, Yamanaka y cols. (99) reportan el estudio de 117 familias sin evidencia de síndromes neurocutáneos ni de cáncer familiar. 6 de esas 117 familias mostraron diferentes tipos histológicos de tumores, sin embargo, la combinación de meningioma y neurinoma, hallada en dos hermanos, no se encontró en las demás.

CAPITULO IV

EXPLICACION GENETICA

Desde 1882, von Recklinghausen había manifestado que "neurinomas múltiples no podían considerarse como una enfermedad pura adquirida... La disposición congénita en estos casos es inequívoca, pero nosotros todavía no podemos explicarnos porqué los tumores cutáneos aparecen en unos casos y no en otros. Esto puede deberse a diferencia en factores postnatales". Gardner y col. (31) en 1930 establecieron que "el carácter hereditario consiste en unidades separadas llamadas genes. Las células reproductivas de los miembros afectados de la familia reportada en el citado artículo, contienen, por lo tanto, un gene para tumores bilaterales del acústico, el cual es dominante. La enfermedad obedece las leyes de Mendel y no hay evidencia de estar ligada al sexo".

En 1985, Bolger y cols. (9) presentaron el pedigree de una familia con meningioma, tumor este asociado con frecuencia a enfermedad de von Recklinghausen, sugiriendo que un gen del cromosoma 22 tiene papel importante en la patogénesis de los meningiomas en esta familia.

Fabricant y cols. (29) estudiaron el factor sérico de crecimiento nervioso, en individuos de tres familias con "neurofibromatosis central". El prototipo de esta enfermedad es el neurinoma del acústico bilateral. La actividad antigénica, medida por radioinmunoensayo, se encontró significativamente elevada. Sin embargo, la actividad funcional para el factor de crecimiento del nervio, medida por análisis del radioreceptor, fue normal o baja. Esto indica que la forma central de neurofibromatosis se caracteriza por niveles altos de factor de crecimiento del nervio, que muestra función baja a normal. Estos cambios en el factor de crecimiento del nervio, difieren de aquellos hallados en la neurofibromatosis periférica y sugieren que las condiciones hereditarias comprenden diferentes alteraciones en la síntesis y/o regulación del factor de crecimiento del nervio.

En 1980, Kanter y cols. (44), describieron la "forma central" de la neurofibromatosis en 130 casos de 9 familias por ellos estudiados y de 15 familias reportadas en la literatura. Se refieren a ella como una entidad autosómica dominante que se inicia alrededor de los 20 años de edad, acompañada de leves cambios cutáneos. Ellos midieron el factor de crecimiento del nervio en tres familias con neurofibromatosis central, mediante radioinmunoensayo y análisis de radioreceptor. Únicamente se incrementó la actividad antigénica del factor de crecimiento del nervio. En contraste, en la neurofibromatosis periférica, solamente se reportó incremento en la actividad funcional de factor de crecimiento del nervio. Las formas central y periféricas de la neurofibromatosis se hallan estrechamente relacionadas salvo por discretas enfermedades, las cuales parecen tener alteraciones separadas en la actividad de factor de crecimiento del nervio.

En 1982, Martuza y cols. (55), presentaron un trabajo en el que analizaban a 15 pacientes con neurinomas del acústico bilaterales. Diez de ellos habían presentado los síntomas antes de los 21 años y 9 de ellos habían desarrollado adicionalmente, tumores del sistema nervioso central. Las manifestaciones cutáneas de la neurofibromatosis y una historia familiar positiva de esta alteración, estuvieron ausentes en la mayoría de los pacientes.

Recientemente, Seizinger y Cols. (84), aplicando técnicas de DNA recombinante, identificaron dos mecanismos fundamentales de tumorigénesis en el hombre. El primero comprende un cambio cualitativo o cuantitativo en un oncogene. En el segundo, descubierto en tumores embrionarios, ocurre una primera mutación, la cual es recesiva a nivel celular para un alelo normal. El crecimiento de un tumor resulta solamente después de un cambio secundario, tal como la pérdida de un cromosoma o una recombinación mitótica, eliminando el alelo normal y permitiendo el desenmascaramiento del alelo alterado. Ya que este efecto es recesivo, la mutación primaria puede también ocurrir y ser transmitida en la línea germinal, resultando en patrón familiar para la enfermedad. En los casos familiares, los tumores bilaterales independientes son comunes, ya que estos tumores

resultan de un evento único de pérdida de genes normales, lo cual puede ocurrir en cualquier célula. Esto contrasta con los casos familiares -- (esporádicos) donde resultan tumores solitarios a partir de la infrecuente ocurrencia de dos raros eventos dentro de la misma célula. Mediante abordaje por genética molecular, los autores han demostrado que el neurinoma del acústico, uno de los tumores más comunes del sistema nervioso humano, se halla específicamente asociado con pérdida de genes en el cromosoma humano 22 y puede resultar de los mecanismos de tumorigénesis descritos en tumores embrionarios.

Este hallazgo puede proporcionar una guía para la localización del cromosoma con gene defectuoso en neurinomas del acústico bilateral, -- una alteración autosómica dominante con el sello de neurinomas del acústico bilaterales. Los autores sugieren que dada la frecuente ocurrencia de meningiomas en pacientes con neurofibromatosis bilateral del acústico, y la asociación de meningioma con pérdida del cromosoma 22, previamente informado en estudios citogenéticos, sea el evento común de la tumorigénesis en neurinoma del acústico y meningioma.

CAPITULO V

TRATAMIENTO QUIRURGICO

5.1 BASES ANATOMICAS Y MICROQUIRURGICAS DEL ANGULO PONTOCEREBELOSO Y EL PORO ACUSTICO EN ESPECIE:

El ángulo pontocerebeloso es el área de confluencia entre el puente, la médula oblonga y el cerebelo. La cisterna pontocerebelosa, la cual ocupa este espacio, se continúa medialmente con la cisterna prepontina. Sus límites son, la superficie posterior de la pirámide petrosa, anterolateralmente, el tentorio anteriormente y superiormente y el hemisferio cerebeloso arriba y posteriormente. El borde medial está formado por la protuberancia, el braquium pontis y la superficie ventrolateral de la parte superior de la médula oblongada. El extremo lateralmente directo de esta cisterna triangular se extiende a una distancia variable, más allá del poro acústico del canal auditivo interno. El flóculo cerebeloso indenta la porción posteromedial de la cisterna pontocerebelosa desde arriba. El noveno y el décimo nervios craneanos pasan posterior al flóculo, lateralmente, dentro de la parte posterior de la cisterna. El séptimo y octavo nervios craneales, salen del surco entre la médula y el puente anterior al flóculo y pasan hacia adelante y lateralmente al poro acústico del conducto auditivo interno. Una protección de la cisterna entra en el canal. El quinto nervio, nace de la parte lateral del puente y pasa anteriormente a través de la porción anteromedial de la cisterna. La arteria cerebelosa anteroinferior se relaciona estrechamente con el séptimo y octavo nervios. La vena petrosa nace cerca del origen del quinto nervio y pasa lateralmente a través de la porción anterolateral de la cisterna.

Rhoton (72) en 1974 publicó un interesante artículo en el que presentaba puntos básicos para microcirugía del meato acústico interno. El basó su descripción anatómica en 200 disecciones de autopsia y su experiencia quirúrgica, habiendo podido preservar el facial en

12 de los últimos 14 pacientes intervenidos. En el meato existen 5 nervios: el intermedio o componente sensitivo del facial, la raíz motora del facial, el nervio coclear y los vestibulares superior e inferior. La posición de los 5 nervios es más constante en la porción lateral del meato, la cual está dividida en una porción superior y otra inferior por una barra horizontal, la cresta falciforme o transversa. Los nervios facial y vestibular superior se localizan superiores a la cresta. El facial es anterior al vestibular superior y está separado de este hacia el extremo lateral del meato por una barra ósea vertical. El coclear y el vestibular inferior corren por debajo de la cresta transversa (Fig. 10) con el coclear localizado anteriormente. Por lo tanto, el meato lateral puede considerarse dividido en cuatro partes, con el facial anterosuperior, el coclear anteroinferior el vestibular superior posterosuperior y el vestibular inferior posteroinferior. Debido a que los neurinomas del acústico la mayoría de las veces nacen en el sitio posterior de los nervios vestibulares, ellos usualmente desplazan el nervio facial hacia adelante (El facial es estirado alrededor de la mitad anterior de la cápsula tumoral). La variabilidad en la dirección de crecimiento del tumor que nace de los nervios vestibulares puede resultar en que el desplazamiento del facial sea no sólo anteriormente sino también anterosuperiormente o anteroinferiormente. El infrecuente tumor del nervio coclear localizado bajo el facial dentro del meato puede desplazar el nervio facial superiormente y el tumor que crece superiormente del vestibular puede desplazar el facial hacia abajo. Debido a que el facial casi siempre entra en el canal del facial en el cuadrante anterosuperior del margen lateral del meato, usualmente se localiza fácilmente en este después de remover el labio posterior del meato. En pocos casos seleccionados puede ser más fácil empezar a separar el facial del tumor sobre el lado medial del tumor, adyacente al puente, pero en la mayoría de los casos es más seguro abordar esta área solo después de localizar el nervio en el meato y terminar la remoción intracapsular del tumor. Durante la remoción de la pared meatal posterior con una fresa dental deberá tenerse cuidado de evitar el canal semicircular --

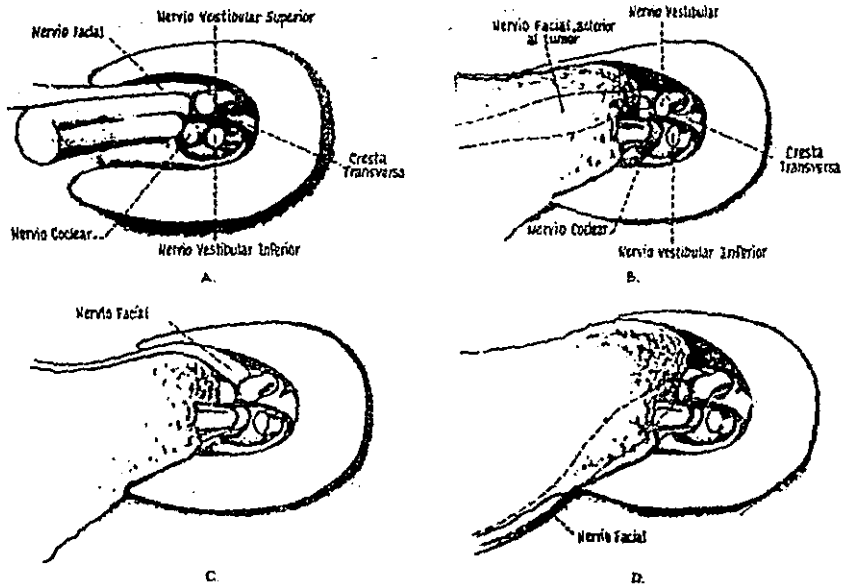


Figura 10

VISTA DEL MEATO ACUSTICO INTERNO DERECHO
CON EL LABIO POSTERIOR REMOVIDO (72)

A. Relaciones neurales normales. B. Nervio facial desplazado anteriormente. C. Nervio facial desplazado anterosuperiormente. D. Nervio facial desplazado anteroinferiormente.

posterior, el cual es lateral a la pared posterior del meato acústico interno. Para preservar este canal semicircular el hueso lateral a la cresta transversa no deberá removerse. Si el hueso removido se bisela lateralmente partiendo del extremo distal del meato, el canal posterior podrá abrirse ocasionando una pérdida permanente de la audición y de la función vestibular de ese lado. La preservación del canal semicircular es importante en casos donde hay alguna oportunidad de preservar la audición como en la sección del nervio intermedio por dolor o en la sección del nervio vestibular para enfermedad de Menière. En el curso de la rizotomía del nervio vestibular o del nervio intermedio o remoción de pequeños tumores del acústico, es posible preservar el nervio coclear y aun destruir la audición por lesión al laberinto al abrir el canal semicircular extendiéndose de la pared posterior del meato.

Debe tenerse gran cuidado en hacer el abordaje sobre la preservación de estas estructuras, las cuales están respectivamente 1 mm. anterior y posterior a los límites del nervio facial limitan el tamaño de abertura dentro del meato 2 ó 3 mm. sobre el nervio facial.

Aspectos Vasculares: Los vasos en el meato son importantes ya que ellos irrigan el séptimo y el octavo nervio, el laberinto óseo y ocasionalmente el tallo cerebral. Su lesión puede causar una parálisis facial, pérdida de la audición y lesión del tallo cerebral. La lesión vascular meatal puede producir una parálisis facial debida a infarto del nervio facial, aunque el nervio se haya preservado durante la operación la interrupción de la arteria del laberinto en el meato puede resultar en pérdida de la audición, aún cuando se haya preservado el nervio coclear, ya que las ramas de la arteria laberíntica al laberinto membranoso generalmente no tiene anastomosis con los numerosos vasos que irrigan el hueso circundante y la lesión puede por lo tanto, privar al laberinto de su única irrigación. Nager observó (64) que las arterias laberínticas y sus ramas típicamente yacen por debajo de sus nervios. La lesión arterial a nivel del meato también puede causar infarto del tallo cerebral. --

Atkinson llamó la atención al hecho de que el clipar la arteria cerebelosa anteroinferior donde ésta cruza el octavo nervio puede ocasionar infarto de la parte lateral del puente y Sunderland observó que en el 64% de sus casos la arteria cerebelosa anteroinferior estaba íntimamente relacionada con el séptimo o el octavo en el poro del meato o a través de un asa dentro del meato que toma un curso recurrente para irrigar el tallo cerebral. La variante en la cual la arteria entra en el meato y luego se regresa para irrigar el tallo cerebral estuvo presente en 39% de los casos observados -- por Sunderland y en 10% de los casos estudiados por Rhoton (72). Los vasos en el meato casi siempre están ocultos en el lado profundo de los nervios. Sunderland encontró que usualmente los vasos que entran y retornan al meato usualmente yacen por debajo de los nervios y la porción distal al meato la cual progresa hacia el tallo cerebral pasando o dorsal o entre los nervios en el ángulo pontocerebeloso. También una arteria arteroesclerótica tortuosa vertebral o basilar puede descansar contra el poro.

5.2 EVOLUCION DEL TRATAMIENTO QUIRURGICO

El procedimiento quirúrgico fué descubierto en 1905 por Cushing --- (*Surg Gynec & Obst. 1905, i. 297-314*) como una exposición bilateral del cerebelo, a través de una "incisión en ballesta". Posteriormente (22) el mismo autor realizó una compilación de los métodos hasta el momento descritos. Estos eran dos puntos 1. La operación unilateral, que había presentado Woosley en 1903 realizando craneotomía y Krause, en el mismo año, con craneotomía osteoplástica. En dichos procedimientos, la mortalidad era sumamente elevada (Fluctuaba entre el 72,2% y el 83,8%. 2. Operación translaberíntica: realizable en los casos en que el tumor fuera de pequeño tamaño y se halla confinado al conducto auditivo y que el paciente cursara con sin tomas auditivos y vestibulares. Los riesgos eran hemorragia e insuficiente exposición. 3. Abordaje combinado suboccipital y petroso: aunque tiene la ventaja de un acceso más directo a la lesión es de-

batido por ser una operación más laboriosa, de magnitud y peligro mayor y tiene como única ventaja descompresión cerebelosa. 4. Operación bilateral: Descrito por Cushing en 1905, como una exposición bilateral de los dos hemisferios cerebelosos a través de una incisión en ballesta, originalmente empleada con el propósito de explorar y descomprimir lesiones subtentoriales no definitivamente localizadas en un lado o en el otro. Este procedimiento ha sido perfeccionado y desde entonces parece ser el que más ventajas ofrecía en estos casos. En cuanto a los pasos que se seguían inicialmente, -- consistían en anestesiarse al paciente con éter, colocarlo en decúbito ventral, con la cabeza sobre una herradura y los hombros sobre soportes acojinados de la misma manera que el tórax libre a fin de favorecer la ventilación. Luego de preparar el campo operatorio, de realizar la incisión y el abordaje elegido, se procedía a efectuar ventriculostomía a través de trépano occipital. A continuación si se abría la dura y se exponía el tumor, que se removía iniciando por la porción intracapsular y luego retirando esta. Finalmente se cerraba por planos con suturas de seda negra enceradas. El paciente se vendaba incluyendo cráneo y tórax, hasta su tercio medio, dejando libres los miembros superiores. La mortalidad operatoria era alta pero fue disminuyendo a medida que se adquiría más experiencia.

Yasargil y cols. (100) elaboraron una excelente revisión de este tópico en la que se puntualiza el hecho de que durante la pasada década el tratamiento quirúrgico de los neurinomas del acústico ha avanzado desde subtotal o gran remoción del tumor sin beneficio de la magnificación a excisión total usando técnica microquirúrgica. Dandy demostró que la excisión total a través de una pequeña craneotomía suboccipital lateral era posible, Olivecrona subsecuentemente reportó 300 casos con remoción parcial o total. El notó que con la remoción parcial el 60% de los pacientes fallecían en 4 años. McKenzie y Alexander modificaron el abordaje de Dandy y realizaron -- extirpación total de tumores en 142 casos pero la mortalidad fué -- de 12,5%. La magnificación durante las operaciones para neurinomas del acústico por neurocirujanos empezó con el uso de lentes magnifi

Antes conocidos como lupas. Concomitantemente con esto se desarrolló gran interés en la preservación del facial en estos pacientes. El primer registro de preservación del facial siguiendo a remoción de neurinoma del acústico fué hecho por Cairns en 1931. Givré y -- Olivecrona han sido capaces de hacerlo en 30% de sus 300 casos, pero no todas estas fueron remociones totales. Los cirujanos otólogos, ya bien versados en el uso y beneficio del microscopio operatorio, fueron los primeros en reportar el uso del microscopio con este fin. Poco después del reporte de House, Kurze y Doyle (1962), -- También describieron el uso del microscopio en estos casos. Ambos grupos de autores expusieron el conducto auditivo interno por la -- fosa craneal media. Sin embargo, Kurze y Rand, encontraron que -- excepto para tumores intracanaliculares pequeños, los tumores del -- acústico de todos los tamaños pueden ser removidos más satisfactoriamente usando el abordaje suboccipital unilateral; la preservación del VII se logró en la mayoría de los casos. Hitzelberger y -- House (1966-1969) y más recientemente Morrison y King (1973) usaron técnicas microquirúrgicas para remover pequeños tumores vía me_udia y grandes tumores por una vía combinada traslaberíntica-trastentorial o abordaje suboccipital-petroso. Estos abordajes involucran a grupos de cirujanos otólogos y neurocirujanos. En 1969 Yasargil describió su microtécnica para neurinomas del acústico. El ha operado 120 neurinomas del acústico desde 1967 a 1974 (Remociones completas). De estos 27 fueron hechos a través de un abordaje combinado traslaberíntico y suboccipital y 93 a través de un abordaje -- suboccipital solamente. En 1967-1968, seis fueron hechos con los pacientes prono, en 1968 dos fueron hechos con los pacientes lateral y de 1968-1974, 112 fueron operados con los pacientes sentados. Se midieron los tumores pequeños (2 cm. o menos). Los tamaños de los tumores restantes se estimaron por el cirujano ya que los tumores no se removieron como una unidad. La frecuencia de mortalidad total fue de 3, 3% (cuatro casos). De los 116 pacientes que sobrevivieron, 99 (82,5%) conservaron íntegramente su función facial y -- 74 (61%) recobraron completamente su función. Preservación anatómica se logró en 102 (85%).

5.3 ABORDAJES

5.3.1 Abordaje Suboccipital y Suboccipital Transmeatal

En su artículo publicado en 1976, Rhoton (74) presentó una -- cuidadosa revisión referente a la selección y al uso de los - instrumentos para remoción microquirúrgica de los neurinomas del acústico mediante abordaje suboccipital-transmeatal. Recientemente se ha dirigido la atención al diagnóstico precoz y al uso de magnificación quirúrgica, con lo que se ha conseguido más frecuente preservación postoperatoria del nervio facial y el acústico, y, en raras ocasiones, de la función vestibular y aún, mejoría de la audición. Es importante la selección de instrumentos: la combinación de magnificación quirúrgica y el uso de adecuados instrumentos para la disección perineural ha permitido la preservación del nervio facial en 83,3% de los últimos casos intervenidos por el autor. Los -- instrumentos deberán tener un acabado opaco debido a que la - reflexión de la luz en instrumentos brillantes hacia el mi-- croscoPIO, puede interferir con la visión y la fotografía.

Cuando se seleccionan instrumentos nuevos y no familiares, -- ellos deberán probarse en el laboratorio antes de usarse en - la sala de operaciones. Es esencial el uso de fijación craneal con un soporte de tres puntas, las cuales penetran en el cuero cabelludo y se fijan firmemente en la tabla externa del cráneo. Las grapas no ocultan la cara y esto permite fácilmente observar los movimientos faciales cuando se estimula el nervio facial. Se usa la posición sentada. La cara se volteada 45° y 20° según otros (100), hacia el lado del tumor hasta tener el plano entre el cerebelo y la superficie posterior de la pirámide petrosa en dirección anteroposterior de tal manera que la región operatoria mira al cirujano. Samii y cols. - (81) en 1985 también describieron detalles técnicos de este - abordaje: refieren fijar la cabeza con un cabezal de tres pun

tas (Mayfield), todos los pacientes recibían anestesia general y se colocaban en posición semisentada (15, 72, 73, 81); se sujeta el cuello entre las manos del cirujano y estirándolo hacia arriba mientras que sus dedos índices descansan contra la parte inferior de la quijada del paciente y los pulgares contra el occipucio. A continuación se flexiona hacia adelante para facilitar la intervención, asegurándose que la yugular interna no queda comprimida. Los miembros inferiores se flexionan a nivel de caderas y rodillas, quedando estas -- por encima del nivel horizontal del corazón. Esto es necesario para elevar la presión venosa central a fin de prevenir el embolismo aéreo (como precaución). La PVC también se incrementa usando expansores del plasma. Se coloca un aparato obstétrico Dopler sobre el corazón, donde la turbulencia de la sangre se escuche mejor. El sonido es amplificado por el instrumento. Un cambio áspero en el sonido señala la presencia de aire el cual deberá aspirarse de la aurícula derecha a través del catéter central. Los electrodos para registrar PEA se fijan sobre ambas mastoides y sobre el vértex en la línea media. Los estimuladores sonoros se colocan sobre el conducto auditivo externo. El registrar los PEA es muy útil en la monitoria de la función coclear. Además de ser empleados pre y postoperatoriamente, pueden ser extremadamente útiles en señalar alteraciones del octavo nervio que puedan ocurrir durante la manipulación operatoria.

Se utiliza un retractor cerebral, lo que permite al cirujano trabajar sin que interfiera su ayudante y porque la aplicación es más constante y suave que si la aplica su ayudante. El Dr. Rhoton prefiere fijar el brazo del retractor a una barra fijada a la mesa operatoria. Se utiliza coagulación bipolar e irrigación de solución salina durante la coagulación para reducir el calor y minimizar el secado y adherencia a los fórceps. Las pinzas del bipolar tienen puntas que varían de 0,3 a 1,2 mm. lo cual permite la coagulación de casi cualquier

tamaño de vaso. El cable que conecta la unidad del bipolar y las pinzas de coagulación no deberá tener más de 1,7 mts. de longitud ya que los más largos tienen tendencia a causar irregularidades en la suplenencia de corriente. Las bayonetas estándar son de 18 cm. de largo y tienen hojas de 8 cms. Sin embargo, para la remoción de neurinomas del acústico se necesitan fórceps de aproximadamente 20 cms. de largo con hojas de 10 cms. Se requiere coagulación bipolar con pinzas de la misma longitud. Los tubos más comunmente usados para succión son los de tamaño 9 y 12 fr. del tipo de Frazier y Adson; fácilmente pueden atraparse en estos largos tubos fascículos pequeños de nervio estirado por lo que lo más recomendable es usar los de tamaño 3, 5 y 7 fr. para la remoción de neurinomas del acústico. La mayoría de las salas neuroquirúrgicas se hallan equipadas con sistema de succión conectado a la pared el cual se ajusta hasta rendir máxima succión. El sistema de succión puede ajustarse a presión negativa y para la remoción de neurinomas del acústico esta irá de 1 a 10 mm. de agua. La succión deberá ajustarse hasta eliminar el peligro de succionar y lesionar finas estructuras neurales y vasculares. El sistema de irrigación-succión podrá ser de ayuda durante alguna porción de los procedimientos. El flujo de irrigación puede ayudar a reducir la formación y adherencia de pequeños coágulos de sangre, a disecar superficies y aumenta la efectividad aparte que reduce la adhesión al coagulador bipolar. La irrigación, usando solución salina fisiológica también es de ayuda en refrigeración de la fresa la cual puede transmitir calor a las estructuras neurales vecinas y en lavar los residuos de hueso provenientes de la incisión. Se efectúa continua monitoria de ruidos cardiacos, ECG, presión arterial (por catéter arterial) y frecuencia cardiaca. Se administra 200 ml. de Manitol al 20% IV (100). Se coloca sonda vesical. Se usa neuroleptoanestesia e hiperventilación pasiva controlada. Se colocan campos operatorios. El microscopio operatorio usado es la unidad Zeiss N° 1 adherida al sistema gafa-Contraves. Para la posición sentada se utilizan tubos bino-

culares rectos. Se efectúa una incisión retromastoidea retroauricular de 6 a 8 cms. de largo por encima del seno transversal y se extiende hacia abajo al nivel más inferior de la apófisis mastoideas. (Fig. 11) Se secciona la piel y se retrae. Luego el músculo (esplenio) y su fascia se inciden hacia abajo hasta el hueso y cuidadosamente se eleva el periostio con la ayuda del electrocauterio. La fascia se retrae pero se --preserva para resuturar al final de la operación. Se hacen tres trépanos: 1º En el ángulo superior de la incisión sobre el seno transversal (en caso de que el ventrículo lateral necesite ser drenado); 2º Contra el proceso mastoideo y 3º En el ángulo inferomedial de la herida. El trépano superior se conecta con los inferiores. Desde los dos trépanos se usa una gubia para remover hueso hacia la base del cráneo. El colgajo óseo de la craniotomía en forma de lágrima se guarda para colocarlo más tarde (100). Sin embargo, la mayoría de los autores prefiere realizar craniectomía casi circular de 2,5 a 3 cms. de diámetro (74, 81). No se molesta el arco de la primera vértebra cervical ni sus adherencias musculares. Se remueve el hueso lateralmente hasta visualizar el seno sigmoideal. Se abren las celdivas mastoideas en el proceso mastoideo y se sellan con cera para hueso. Esta craniotomía relativamente pequeña permite excelente exposición quirúrgica a través del microscopio, los ojos del cirujano están cerca a la craniotomía (reduciendo los problemas de paralaje), permite foco estereoscópico sobre objetos al lado de una herida --profunda y proporciona iluminación directa no obtenible mediante métodos convencionales (100). Esta apertura en el hueso no tiene que ver con el tamaño del tumor del acústico y de hecho, para un tumor muy pequeño, una mínima extensión de esta craniectomía puede ser aún más conveniente. El secreto de una buena exposición consiste en hacerla tan lateral como sea posible a fin de tener el más corto y directo acceso al conducto auditivo interno. La incisión se realiza en C corriendo solamente un par de milímetros de los límites de los senos duros (81). Otros autores (100), inciden la dura en estre-

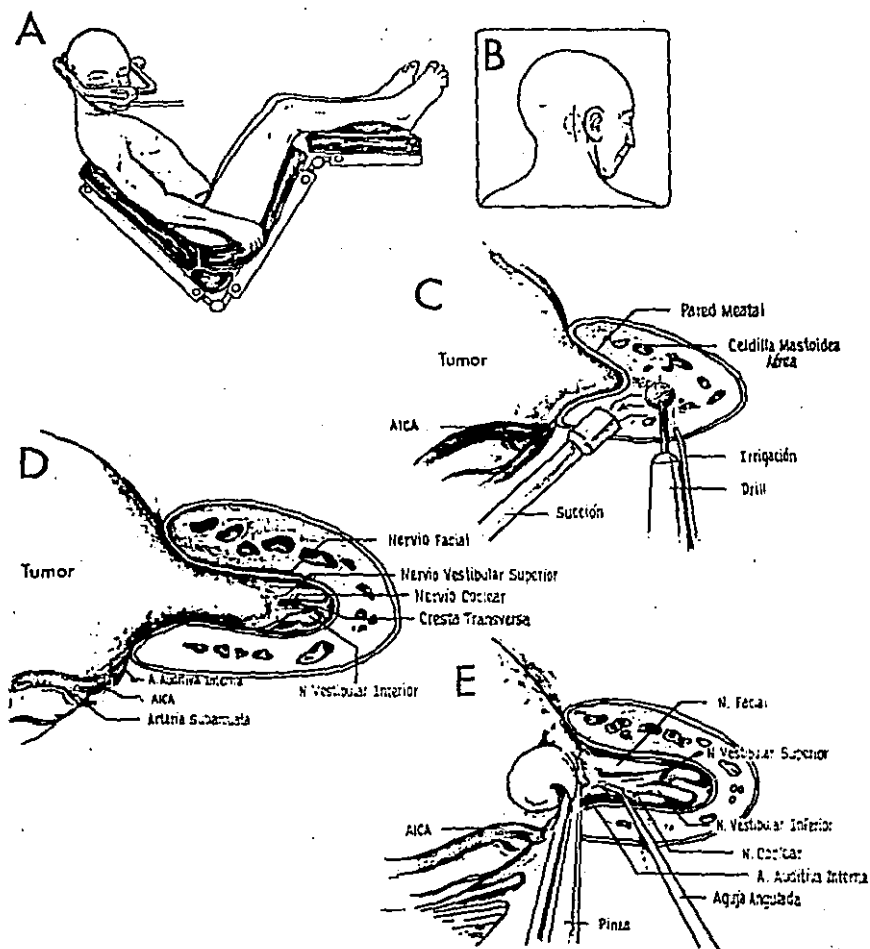


Figura 11 (74)

lla modificada con el colgajo principal retraído medialmente. La dura remanente se incide y tracciona sobre el seno sigmoides y el lateral sobre los bordes óseos inferiores. El microscopio quirúrgico se forra en cubierta transparente estéril y se lleva al campo operatorio. Se usa un objetivo de 250 mm. El microscopio está equipado con cámaras (fija, de video y de 16 mm.) y un tubo para observador. Además del microscopio -- otras ayudas microquirúrgicas son: a) Un descansabrazos para sostener los brazos del cirujano y prevenir la fatiga; b) Microinstrumentos largos (disectores cortantes angulados y de varios anchos, pinzas para retirar el tumor de bayoneta, microdisectores planos, cuchillo de dura); c) Succión-irrigación; d) Coagulador bipolar con pinzas largas; e) Estimulador nervioso; f) Fresa de diamante de aire con rango de 1 a 5 mm. y g) Autorretractores de Leyla. Finalmente, la mesa operatoria deberá ser posible controlarla remotamente en todas las posiciones para facilitar al cirujano la visualización del tumor y estructuras circundantes en una variedad de posiciones. Esta es una ventaja adicional de este abordaje. El cerebelo se retrae mediante una hoja de separador, autorretractor. Se permite la salida del LCR de la cisternas basales. Esto facilita la relajación del cerebelo y disminuye la fuerza de retracción. Lentamente se retrae hasta exponer el ángulo cerebelo bulbar lateral. Una excesiva retracción o excisión de partes del cerebelo no son necesarias cuando este retractor y el microscopio se usan simultáneamente con las medidas para reducir la presión intracraneal y el edema cerebral. Después de exponer el ángulo cerebelobulbar se abre el aracnoides y se permite la salida del LCR desde la cisterna lateral por debajo del IX, X y XI nervios craneales. A medida que el tumor se expone, el cirujano observa ocasionalmente un quiste de LCR alrededor del tumor, el cual está encerrado por una membrana propia separada. Esta aracnoides puede estar fuertemente engrosada debido a aracnoiditis local. Con mayor frecuencia se localiza esta colección sobre la parte posterolateral del tu--

mor. Esta representa un compartimento del LCR separado no conectado a las cisternas premedular y prepontina y puede conectarse con el foramen de Luschka. Después que el tumor se ha separado del tallo cerebral, se encuentra una colección de -- LCR enteramente separada y sin alterarla (preferiblemente) en las cisternas premedular y prepontina. El primer paso para el cirujano es examinar la duramadre sobre el área retromedial de la pirámide petrosa. En esta duramadre generalmente hay muchos molestos vasos que van al tumor; deberá hacerse -- electrocoagulación de estos primero. Debe evitarse el escurreimiento de sangre dentro del espacio subaracnoideo. A medida que el tumor se expone debe tenerse cuidado de identificar y preservar importantes rizados arteriales sobre la superficie tumoral. Estos son de la AICA. Este vaso, el cual puede dar unas pocas ramitas al tumor se disecciona del mismo. Se abre la cápsula tumoral y se remueve su contenido interno con la ayuda de succión, curetas y pinzas. El sangrado se controla mediante electrocoagulación bipolar y por compresión con cottonoides y Surgicel. Mientras que algunos cirujanos prefieren empezar su disección en el meato auditivo interno, el Dr. Yasargil (100) empieza medialmente al tallo cerebral. Después de colapsar la cápsula tanto como sea posible por descompresión interna, el cirujano sigue el IX, X y XI nervios craneales, (comprimidos por grandes tumores) hasta el tallo cerebral mientras que el cerebelo es retrazado medialmente y el tumor removido lateralmente. En este punto se coloca un protector de caucho sobre esos nervios craneales para preservarlos. Puede observarse asas de la AICA que van hacia la vertebral. La AICA puede correr con el IX y el X con el VII y el VIII -- nervios craneales. En seguida se ve el flóculo del cerebelo y el plexo corooides en el foramen de la Luschka. El flóculo se retrae con el cerebelo. Rostral al plexo corooides y al flóculo yace el VII y el VIII nervios craneales, aquel entrando al tallo cerebral dorsal al flóculo (superior a los ojos del cirujano). La disección del tumor del tallo cerebral sin lesión

nar esos nervios craneales (particularmente el VII) es ahora muy importante. La disección, como puede verse bajo el microscopio deberá realizarse entre la aracnoides del tumor y la -- aracnoides del tallo cerebral. De otro modo el cirujano puede encontrarse en la zona subpial del tallo cerebral con daño a tejido cerebral crítico así como a su irrigación. La disección se hace con desprendimiento cuidadoso, pinzas bipolares, cotonoides húmedos y microtijeras. Solamente el electrocauterio bipolar puede usarse con seguridad para electrocoagular vasos entre el tallo cerebral y el tumor. El anestesiólogo mantiene una estrecha observación de la cara del paciente --- (con un espejo para el lado contra lateral) y avisa al cirujano cuando el electrocauterio estimula al nervio facial. Raramente el tumor puede insinuarse entre el tallo cerebral y la arteria basilar comprimiendo vasos perforantes al tallo cerebral; estos deberán preservarse. Con mayor frecuencia el tumor tiene forma de lengüeta en el puente y/o crece enfrente de la arteria basilar ocasionando rotación al tallo cerebral. Ocasionalmente el tumor entra al cuarto ventrículo vía foramen de Luschka. Las grandes venas pontinas deberán separarse del tumor y preservarse. A medida que el tumor es disecado del tallo cerebral, se hacen claramente visibles el foramen de Luschka (y a través de este el cuarto ventrículo) y el -- cuerpo restiforme. El sexto nervio podrá ser visto cruzando anteriormente (dorsal) sobre la parte inferior de la arteria basilar o sobre la arteria vertebral y puede estar comprimido por grandes tumores. En casos ocasionales, el tronco principal de la AICA se divide en dos troncos los cuales pasan sobre el sexto nervio y luego se unen como un tronco principal. A medida que el tumor es disecado del nervio facial, el nervio trigémino y la vena petrosa pueden aparecer a la vista, - 1 ó 1½ cms. más rostralmente; este nervio puede resultar - - comprimido por grandes tumores. En todos excepto en tres de los casos de la serie de Yasargil, el séptimo nervio puede yacer ventral y rostral al tumor. En otros tres este yace dor-

sal. El reconocimiento del facial deberá confirmarse con estimulación bipolar. A medida que éste cursa medialmente rostral o medial al tumor, puede ser aplastado sobre la superficie tumoral y confundirse con tejido aracnoideo si el cirujano falla en su seguimiento cuidadoso del nervio con el microscopio. A medida que el tumor es cuidadosamente removido en fragmentos y se observan el tallo cerebral y el V nervio, aparece el me-sencéfalo a la vista superiormente. La vena petrosa, el nervio troclear y la arteria cerebelosa superior se aprecian y pueden ser comprimidas por tumores que crecen hacia arriba a través del borde del tentorio. Después que se ha completado esta disección medial, la porción media del tumor permanece adherida al VII y al VIII nervios craneales. Ahora el cirujano se sale del área de disección medial. El siguiente paso es la disección lateral desde el meato auditivo interno. La duramadre cerca a ese meato se electrocoagula y luego se retira de la pirámide petrosa. Se fresa el hueso, primero con fresa de acero y luego con la de diamante a medida que se acerca al nervio. Para tumores del lado izquierdo el drill se rota en sentido de las manecillas del reloj y para los del derecho en sentido contrario. Debe evitarse exceso de presión para minimizar la producción de calor. En la mano izquierda se mantendrá un aparato de irrigación-succión mientras en la derecha irá la fresa. Invariablemente se secciona una pequeña arteria que va de la pirámide petrosa al tumor. Esta arteria innominada es la nutriente principal del tumor (mejor que la auditiva interna). Este vaso usualmente se localiza en el borde rostral superior del meato, cerca del VII nervio. El sangrado de esta arteria puede causar mucho problema y se detiene mediante electrocoagulación y cera para hueso. El hueso se fresa alejándose de la lengüeta del tumor que se extiende dentro del canal. El fresado, por una distancia mayor de 12 mm, causa lesión al facial donde este volteo dentro de la pirámide petrosa. Debe tenerse mucho cuidado de cerrar las celdillas aéreas con cera y músculo para prevenir futuras fis-

tulas de LCR. El tumor intracanalicular es removido con disectores y coagulación de sus vasitos. Esta lengüeta de tumor aparece entre el cirujano y el VII nervio. Raramente el nervio acústico, anterior al VII nervio puede preservarse. El nervio vestibular superior localizado dorsalmente (inferior al VII nervio) y el vestibular inferior (bajo el VIII) están íntimamente comprometidos con el tumor y tendrán que ser sacrificados. La presencia del VIII nervio se confirma por estimulación. Finalmente las fibras membranosas del VII se disecan del tumor con cuidadosa técnica microquirúrgica y el tumor remanente se remueve totalmente. La estimulación eléctrica del facial a nivel del meato y cerca del tallo cerebral podrá indicar la presencia o ausencia de alguna función fisiológica de este nervio el cual se lesiona más en la mitad de su exposición. El daño ocasionalmente irreparable al nervio puede ser resuelto mediante sección y reanastomosis o por injerto intracraneal entre el meato y tallo cerebral lo cual requiere paciencia y habilidad con técnica de microsutura en la profundidad del campo operatorio. Finalmente, se lleva a cabo una exploración cuidadosa para cauterizar todas las posibles causas de sangrado. La aracnoides engrosada lateralmente al borde de las cisternas premedular, prepontina e interpeduncular deberá conservarse intacta y se llenará con LCR. Se irriga solución de Bacitracina (10 ml. de 1000 U/ml.) dentro de la herida. La duramadre se cierra minuciosamente. Se emplea músculo (mezclado con adhesivo biológico tal como butil cianoacrilato) para sellar las celdillas mastoideas (100) SOLAMENTE UN 5 A 7% DE LOS NEURINOMAS DEL ACUSTICO HACEN DE LA RAMA COCLEAR.

Resumiendo, los principios básicos de la técnica quirúrgica, comunes a todos los tamaños de tumor, incluyen: (a) Es mandatoria la apertura del conducto auditivo interno; (b) Entrar al tumor a través de la parte posterior, reduciéndolo, para de esta manera hacer un tumor grande más pequeño y uno pequeño más pequeño todavía; (c) Realizar reducción progresiva de

la cápsula tumoral de las estructuras cercanas comprimidas -- sin los nervios adherentes; y (d) Abordar las partes de la -- cápsula tumoral más densamente adheridas al tejido neural solo hasta el final. El tamaño del tumor es un factor decisivo en la estrategia operatoria de los neurinomas del acústico. - Los tumores pequeños los cuales permanecen dentro del conducto auditivo interno o apenas protruyen fuera del poro, no alteran la anatomía del APC. La cisterna cerebelopontina se -- abre a fin de visualizar e identificar las estructuras. Habiendo obtenido esta orientación, uno puede cubrirlos con esponjas de fibrina. Los nervios y el tumor en el canal están en cerrados por la dura la cual se incide en forma horizontal. - El tumor protruye hacia fuera ya que este usualmente nace de los nervios vestibulares, los cuales están enfrente del cirujano. Se coagula la cápsula tumoral con el bipolar y se abre, retirando su contenido con microdisectores y pinzas para retirar el tumor. Esto reduce su volumen y la tensión sobre las estructuras circundantes. Una vez que se ha reducido el centro del tumor los nervios circundantes se relajan la cápsula se agarra con las pinzas y se disecciona retirándola de los nervios adyacentes utilizando un microdisector el cual está diseñado para presentar su extremo redondeado al nervio, usando la superficie interna que se comporta como borde cortante para la disección del tumor. Se debe evitar manejar el nervio tanto como sea posible. Los fascículos de los cuales nace el tumor, pueden identificarse y cortarse en su porción sana. - Tumores moderadamente grandes, aún bajo los 3 cms. de diámetro ocupan el APC y causan desviación medial de AICA. El VII y VIII nervios tienen curso íntimamente relacionados, pero la anatomía restante permanece sin alteraciones. La AICA nutre al tumor con pequeñas ramas, las cuales se coagulan y se cortan. El vaso se libera de su adherencia al tumor y se mueve para seguridad. El manejo operatorio posterior sigue el mismo patrón que para los tumores pequeños. Los tumores mayores de 3 cms. fueron el 60% de las series de tumores del acústico

reportadas por Samil y cols. (81). El VII nervio no es visible usualmente al principio, siendo desplazado anteriormente por el tumor, por lo que queda oculto a la vista del neurocirujano. Los grandes tumores pueden empujar todas las estructuras más allá de la vista que logrará obtenerse mediante el microscopio. La reducción del tamaño del tumor en el ángulo pontocerebeloso es por lo tanto el éxito inmediato. Se abre la parte posterior de la cápsula utilizando microtijeras. -- Luego se evacúa la sustancia tumoral. Uno debe estar constantemente informado de la posibilidad de encontrarse el nervio vestibular, coclear o el facial. El disector, el cual parece excavar el tumor deberá, en realidad dirigirse a disecar los nervios involucrados. La escisión del tumor, en términos relativos, deberá ser un asunto secundario. El disector deberá trabajar sistemática e igualmente en todas las direcciones, - del centro hacia afuera. A medida que el centro se retira, - la cápsula se colapsa hacia el interior. Haciendo esto, - espontáneamente cae de los nervios que estaba elongando. Entonces se retira el fragmento. Los nervios pueden identificarse más fácilmente hacia los extremos. En cambio de discutir si la remoción del tumor se efectúa de dentro hacia afuera (medial a lateral) o viceversa, los autores hacen énfasis en descompresión interna simétrica, con lo cual se "desinfla" el tumor. Una vez que este es pequeño, el espacio creado en el -- APC permite al tumor moverse en todas las direcciones. La -- cápsula se manipula entonces constantemente con la intención de liberarla de los nervios en todos los lados. Haciendo esto, el operador gradualmente converge al punto más densamente --- adherido. Generalmente tal adherencia del tumor con el facial es más prominente a un par de milímetros proximal al poro. - Este punto nunca debe abordarse en un estadio temprano de la operación. Ocasionalmente, durante el proceso de separación del VII nervio del tumor, algunos fascículos finos del nervio pueden estar incluidos en la cápsula y resistirse a la diseción. Lo mejor es seccionarlos para evitar tracción y daño - del resto del nervio facial. El tumor puede estar adherido -

al tallo cerebral. Hasta que en el ángulo pontocerebeloso sea casi completamente evacuado el espacio que ocupa el tumor, no habrá suficiente libertad de movimiento ni capacidad para apreciar la localización de los puntos más densamente adheridos. Una operación ideal centrará su actividad solamente hasta muy al final. Durante la disección tumoral pueden verse fascículos vestibulares que entran al tumor. Estos fascículos se seccionan en los segmentos no tumorales. El nervio coclear, usualmente empujado bajo el tumor, puede ser separado de éste. Lo mejor es diseccionar el tumor lejos del nervio y no viceversa ya que el manipular el nervio puede alterar su función. Rhoton (74), remueve el labio posterior del meato a través de abordaje suboccipital e identifica el facial inicialmente. Para remover este labio posterior, de 2 a 8 mm. de espesor puede emplearse fresa o una gubia de Kerrison con un borde delgado. Para realizar esto la dura deberá rechazar se desde el margen posterior del meato y separarse de su interior. Al fresar debe removerse residuos óseos y mantener --- limpio el campo de tales residuos debido a sus potentes propiedades osteogénicas. Durante la remoción de la pared meantal posterior con una fresa dental, deberá tenerse cuidado de evitar el canal semicircular posterior que es lateral a la pared posterior del meato acústico interno. Para esto no se --- fresará el hueso lateral a la cresta transversa. Si el hueso removido es bicelado desde el extremo distal del meato, el canal posterior puede abrirse, causando pérdida permanente de la audición y de la función vestibular en ese lado. La preservación del canal semicircular es importante en los casos donde hay alguna oportunidad de preservar la audición. El --- abordaje por fosa posterior tiene la ventaja sobre el traslalaberíntico de permitir la preservación de la audición. El --- traslalaberíntico requiere la remoción de dos canales semicirculares mientras que la remoción del labio meatal posterior se lleva a cabo, las celdillas mastoideas que se extienden dentro del labio pueden abrirse y deberá cerciorarse de esto pa-

ra evitar la fistula del LCR o la meningitis. Estas aberturas se sellan presionando una pequeña cantidad de acrílico dentro de ellas y luego colocando un fragmento de duramadre o fascia sobre esa área. Para remover la última capa de hueso entre la superficie fresada y la duramadre dentro del meato, se usan pequeñas curetas. Una cureta recta es necesaria para esto, aunque las anguladas de 45° pueden ser necesarias para propósitos especiales tales como curetaje del tumor del margen lateral del meato. Existen curetas que tienen puntas tan pequeñas como 1,5 mm. Se sostiene la cureta de tal manera que el lado cortante se vea completamente y se trata de cortar con el lado en vez de hacerlo con la punta. Se aplica presión paralela o por fuera de las estructuras más importantes, en lugar de hacerlo perpendicular a ellas. El usar las curetas cortantes con menos presión es más seguro que las romas. se debe trabajar con las más largas para facilitar el trabajo. La duramadre se abre dos veces en la exposición del contenido del meato: la primera, para exponer el hueso del labio posterior del meato y luego, después que el labio óseo se ha removido, para exponer los nervios. La duramadre, en el área donde se refleja desde la superficie posterior a la anterior del labio meatal, frecuentemente está engrosada y es más difícil de dividir que la de las superficies anterior o posterior al labio meatal. En este sitio se encuentra anormalmente engrosada si un neurinoma del acústico se halla presente. Es necesario tener bastante cuidado al seccionar esa parte engrosada sobre el tumor ya que puede estar densamente adherida al facial o al acústico o a una gran arteria. Una pinza como la usada para remover discos intervertebrales se usa para remover intracapsular los neurinomas del acústico. El más frecuentemente usado es el de 3mm. pero una mordida con tal pinza puede seccionar completamente el nervio facial. El autor prefiere pinzas con diámetro de 0.5 a 2 mm. para remover tumores cercanos a los nervios dentro del meato. Usa una pequeña pinza de 0.5 mm. para tomar pequeños fragmentos -

de tumor directamente sobre o dentro de los nervios. La pinza de 2 mm. es apropiada para la remoción intracapsular de algunos tumores más pequeños. Las pinzas anguladas son capaces de alcanzar las paredes anterior a la posterior del meato para remover el tumor. Se usa una pinza angulada a la derecha para alcanzar lateralmente en el meato, posterior a los nervios acústico y facial en el lado derecho y una pinza angulada a la izquierda se usa en el lado izquierdo. La pinza angulada también puede usarse para alcanzar cualquier lado en un tumor pequeño y remoción intracapsular. No se debe intentar visualizar el tumor totalmente al elevar inicialmente el cerebelo. Para realizar una remoción satisfactoria uno necesita ver solamente un centímetro lateral del tumor. De lo contrario, puede causarse edema cerebelar y lesión del tallo cerebral. La remoción intracapsular del tumor, trabajando a través de una pequeña abertura en la parte lateral del tumor puede permitir al tumor retraerse. Algunos han advocated resección cerebelosa antes de proceder a exponer el tumor. Sin embargo, es un procedimiento poco empleado actualmente. La causa más común de que el tumor aparezca adherido al tallo cerebral y nervios adyacentes es que se encuentra acuíado entre esas estructuras desde el tumor residual dentro de la cápsula. A medida que el contenido intracapsular se remueve, el tumor se colapsa y una remoción subsiguiente causa desprendimiento lateral del tumor haciendo posible remover más tumor a través de la pequeña exposición. Solo raramente el tumor está tan densamente adherido al tallo cerebral al V, IX y X - nervios que difieran la remoción fácil después que el contenido intracapsular haya sido extraído. La mayoría de las veces el tumor parece estar muy adherido a esas estructuras y no de bida adhesiones entre la cápsula y el tejido nervioso sino a tumor residual que apreta la cápsula en esa posición. Si el tumor no se colapsa después que el contenido intracapsular ha sido removido, una breve espera casi siempre puede permitir que las pulsaciones del cerebello desalojen el tumor. No se -

debe intentar efectuar la remoción de la cápsula del tallo cerebral y los nervios craneanos hasta que la cápsula se haya colapsado. Otra importante consideración es la selección de disectores adecuados para encontrar y seguir el plano de clivaje entre la cápsula tumoral y el tejido nervioso. Si la pia aracnoidea está adherida a la cápsula tumoral o si una masa de tumor dentro de la cápsula evita el colapso de la cápsula fuera del cerebro, hay tendencia a aplicar tracción a -- ambos límites y cortar los vasos nerviosos que corren en la superficie pial. Antes de separar la pia aracnoidea de la cápsula es importante tener todo el tumor removido de tal manera que la cápsula esté tan adelgazada que casi sea transparente. Si uno está inseguro acerca del margen entre la cápsula y la pia aracnoidea, el pasar varias veces un microdisector a través del área podrá ayudar a clarificar el plano apropiado para la disección. Los disectores más extensamente usados son los Penfield o los tipo Freier. Sin embargo el tamaño y el peso de estos instrumentos hacen que sean inadecuados para diseccionar entre el VII y VIII nervios y el tumor. El más pequeño disector Penfield, el N° 4 tiene un ancho de 3mm. Para microcirugía uno necesita disectores que tengan puntas de 1 a 2 mm. Los disectores con puntas redondeadas similares al cuchillo de conducto Sheehy usado por otorrinolaringólogos pero con mangos largos, son especialmente convenientes para la separación del tumor del nervio. Otra alternativa para disección fina es el uso de instrumentos rectos puntiagudos los cuales el autor llama agujas. Puede ser difícil sujetar el margen de un tumor con pinzas; sin embargo, en tales situaciones, una aguja pequeña, puntiaguda, introducida en el margen del tumor puede ser de ayuda para retraer el tumor en la dirección deseada. Cualquiera otro instrumento puntiagudo similar puede usarse para desarrollar un plano de clivaje entre el tumor y la membrana aracnoidea, nervios y cerebro. Cualquier vaso que esté por debajo de la superficie de la cápsula deberá tratarse como si estuviera irrigado el cerebro. Estos usualmente pueden preservarse con una cuidadosa disección.

Uno puede tratar de desplazar el vaso fuera de la cápsula tumoral usando un pequeño disector después que el tumor se ha removido desde el interior de la cápsula. Los vasos que pasan sobre el tumor son importantes, ya que ellos irrigan el VII y VIII nervios. El hueso del laberinto y ocasionalmente el tallo cerebral. Una lesión vascular puede ocasionar parálisis facial debida a infarto del nervio facial, aunque el nervio mismo se haya preservado durante la cirugía. La interrupción de la arteria del laberinto en el meato puede resultar en pérdida de la audición aún cuando el nervio coclear se hubiera preservado, ya que las ramas de la arteria laberíntica a la membrana laberíntica no tienen anastomosis con los numerosos vasos que irrigan el hueso circundante y la lesión puede, por lo tanto, privar al laberinto de su única irrigación. La lesión arterial a nivel del meato también puede causar infarto del tallo cerebral ya que la arteria cerebelosa anteroinferior puede tener un asa alrededor del tumor dentro del meato y tomar un curso recurrente para irrigar el tallo cerebral.

Sugita y cols. (89) del departamento de Neurocirugía en Matsuyama (Japón), presentaron su experiencia en un lapso de 5 años, usando el abordaje suboccipital trasmental en 68 neurinomas de gran tamaño, y la edad promedio de los pacientes fué de 51 años. Todos fueron colocados en posición lateral (Fig. 12) con la cabeza sostenida por un cabezal de cuatro puntas. La cabeza del paciente se elevó tan alto como el nivel del corazón y se flexionó anteriormente al máximo sin llegar al grado de comprimir el tubo endotraqueal; se estiró el cuello del paciente y el hombro del mismo se colocó al borde de la mesa de cirugía sobre el lado del cirujano, quien se sentó al lado afectado del paciente. En esta posición la presión venosa intracraneal del paciente se mantuvo adecuadamente y el cirujano pudo usar el microscopio operatorio en dirección casi perpendicular al campo operatorio. Realizando una incisión de 10 a 12 cms. en la piel, en el área suboccipital. A continua

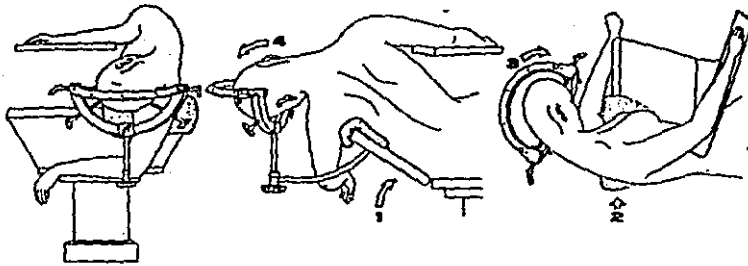


Figura 12

ción se realizó la incisión en la fascia y el músculo en diferente plano con respecto a la incisión en la piel. Cuando se trata de un tumor grande, se abre la cápsula, se reduce el tumor con CAVITRON o LASER de CO_2 y luego se disecciona separándolo del tallo cerebral. La craneotomía se repara con placa de cerámica para prevenir acumulación de LCR postoperatorio y también para propósitos cosméticos, especialmente en pacientes jóvenes. Preservación del facial. La pinza bipolar se conecta a dos sistemas (Fig. 13): coagulador bipolar ordinario para hemostasia y electroestimulador para estimulación nerviosa. La pinza bipolar se aisló, excepto las puntas, para evitar fuga de corriente a los tejidos circundantes. Al mismo tiempo que se aplica estimulación de corriente, la pinza se usó para disección del tumor. Usualmente se aplicó estimulación de 1 msec. con 1 a 4 volts. y 2 a 4 Hz. para detectar y seguir el nervio facial, pero se usó el mínimo voltaje necesario para obtener respuesta. Para reconocer la respuesta del músculo facial, usaron un nuevo monitor facial, consis-

tente en un par de acelerómetros, un amplificador y un parlante. Los acelerómetros, que pesaban 3 gm., se adhirieron al orbicular de los párpados. Los movimientos faciales se convirtieron en sonidos por medio del acelerómetro, el amplificador y el parlante, y el cirujano - fué capaz de reconocer la respuesta facial sin necesidad de tener que observar la cara del paciente bajo los campos, por un anestesiólogo o personal auxiliar.

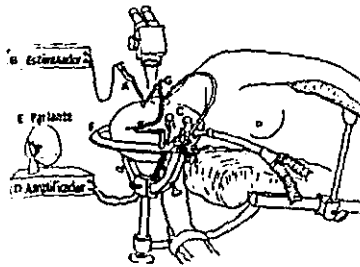


Figura 13

Si la disección del lado meatal se iniciaba primero, el nervio en el lado pontino podía hacerse no responsivo a la estimulación ya que la conducción estaba alterada en la periferia del nervio en el meato, aún cuando el nervio estuviera anatómicamente preservado. Preservación del nervio coclear. En los primeros casos de esta serie el potencial de acción del coclear se registro satisfactoriamente en el campo operatorio y la localización de fibras específicas que respondían a sonidos de diferentes grados era posible. En casos posteriores, se registró potencial de acción solamente cuando los audiogramas preoperatorios habían mostrado agudeza auditiva de más de 50 db. ya que el registro no era tan fácil como la estimulación del nervio facial y requería mucho tiempo adicional. En principio los autores trataron de identificar el nervio facial por el método descrito arriba, tan exactamente como fuera posible; luego visualizaban algunas estructuras similares al paquete nervioso que corría pegado al nervio facial. Tales estructuras podían ser el coclear o el vestibular y debe

rían ser disecadas más cuidadosamente que el facial en pacien-
tes que conservaban agudeza auditiva preoperatoria. INSTRU--
MENTACION. Aparte del sistema de monitoria facial, el auto--
retractor cerebral, un microscopio de control remoto fue tam-
bién muy útil. Éste último, suspendido del techo, tenía un -
sistema magnético para movimientos gruesos y otro de microcon-
ducción para ajuste fino del foco, manejado por pedales.

La posición empleada tiene las siguientes ventajas: 1. El --
cirujano puede operar en la posición usual con el eje del mi-
croscopio perpendicular al campo operatorio y por lo tanto ex-
perimentar menor fatiga física. 2. La anestesia puede ser ad-
ministrada bajo respiración espontánea, esto hace posible man-
tener presión venosa normal, especialmente importante en ca-
sos de hidrocefalia avanzada y también para obtener una res-
puesta enérgica del nervio facial ya que no se usa relajante
muscular. 3. El cerebelo cae sólo, así que en esta serie fue
innecesario efectuar resección del cerebelo. Una desventaja
de la posición es que el campo operatorio se llena de sangre;
ésto rara vez fue problema debido a las mejoras en la técnica
operatoria, pero si ocurre, puede resolverse con drenaje con-
tinuo.

Tator y cols. (91) describieron también el abordaje suboccipi-
tal en posición prona para pacientes con tumores de 2.5 cm. o
menos, con audición útil. La técnica utilizada es la siguien-
te: El paciente se coloca en posición prona, sobre almohada-
nes, con la cabeza sostenida por el cabezal de tres puntas de
Gardner y girada al lado del tumor 20°. Se realizó una cra-
niotomía suboccipital standard unilateral, a través de una in-
cisión en S itálica aproximadamente, localizada a una distan-
cia de casi un tercio de la mastoides al inton. Después de
hacer tres trépanos y retirar el colgajo óseo, se puede remo-
ver hueso adicional superior y lateralmente para exponer el -
borde inferior del seno transversal y el borde medial del seno

sigmoides. Debe tenerse cuidado al exponer la unión del seno transversal y el sigmoides y para ocluir las celdillas aéreas mastoideas, las cuales, casi invariablemente se abren. Se incide la dura en cruz, con parte superolateral extendiéndose a la unión de los dos senos y la inferomedial suficientemente - abajo para permitir al LCR drenarse de la cisterna magna y - proceder fácilmente a realizar retracción del hemisferio cerebeloso. Usualmente es necesario extender la incisión en el hueso al foramen magno. En pacientes con grandes tumores o hidrocefalia, se efectuará drenaje del LCR a través de un catéter ventricular insertado a través de un trépano parietal posterior. Aún con pequeños tumores, deberá administrarse nitro antes de abrir la dura si ésta está tensa. Sin embargo, el drenaje del LCR de la cisterna magna produce suficiente relajación dura) en la mayoría de los casos. El autorretractor de Greenberg (fig. 14) se emplea para retracción medial del hemisferio cerebeloso. Luego se identifican el IX, X y XI nervios craneales, antes o después de que la aracnoides se divide entre el cerebelo y esos nervios a nivel del foramen yugular. La división de la aracnoides permite retracción segura del cerebelo y usualmente completa visualización de pequeños tumores aunque la superficie medial de los grandes tumores permanezca oscura por el cerebelo superpuesto o adherido a la unión pontomedular. El lóbulo floculonodular del cerebelo se visualiza fácilmente y se retrae medialmente, de manera que la tela coroidea del cuarto ventrículo pueda ser identificada. La tela coroidea es un buen límite anatómico y casi siempre yace sobre el origen del octavo nervio en la unión pontomedular. Con tumores pequeños, de 1 cm. o menos, usualmente luego es posible ver el curso del VIII nervio desde el tallo cerebral a la parte inferior del poro acústico donde el nervio yace a lo largo de la parte posteroinferior del tumor. Sin embargo, con grandes tumores, la porción intermedia del VIII nervio usualmente está cubierta por el tumor sobrepuesto, y no se visualiza hasta que se ha removido una porción del tu

mor. Antes de la remoción de tumores pequeños o enteramente intracanaliculares la pared posterior del conducto auditivo interno se remueve con drill de aire. La dura que reviste la pared del canal se preserva. Sin embargo, con grandes tumores, la masa central del tumor se "come" antes de abrir el canal. El contenido entonces se remueve a través de una ventana en la parte posterior de la cápsula tumoral, con disectores pequeños, especialmente diseñados rectos y curvos y con pinzas de varios tamaños. Al fresar la pared posterior del canal, deberá tenerse cuidado de entrar al canal semicircular posterior y de ocluir las celdillas aéreas encontradas para evitar una fístula de LCR postoperatoria. Puede ser de ayuda probar la profundidad y dirección del canal con un gancho romo para nervio. La longitud transversa del canal puede estimarse por las tomografías. La disección del VII y el VIII se realiza a continuación y en la mayoría de las veces se sigue los nervios en dirección medial a lateral. El VIII nervio se localiza mejor a la salida del tallo cerebral, justo medial a la tela coroidea del IV ventrículo. Con grandes tumores, debe tenerse cuidado en este momento, ya que el borde medial del tumor casi siempre está adherido al tallo cerebral, en cuyo caso usualmente hay una o más arterias o venas que pasan entre la cápsula tumoral y el tallo cerebral en el origen del VIII nervio. Mediante una leve retracción lateral, de la cápsula tumoral, estos vasos pueden disecarse y liberarse, o si es necesario, coagularse con microbayoneta bipolar, teniendo cuidado de evitar el contacto con el nervio. Debe tenerse cuidado aquí para evitar seccionar cualquier grande vaso que corra al nervio en vez de hacerlo a la cápsula, como podría ser la arteria del canal auditivo interno o cualquier otro vaso importante que irrigue la cóclea. Usualmente es posible en este punto identificar el nervio facial a nivel pontomedular y anterior al VIII nervio. Su identificación se confirma estimulándolo con un electrodo a 0.2 a 0.6 V y 10 Hz. y registrando los potenciales de acción del músculo con una aguja---

electrodo en el orbicular de los párpados. El tumor remanente en el APC se extrae de los nervios, trabajando en dirección medial a lateral, casi al poro acústico. Debe dirigirse la atención al fondo o al extremo lateral del conducto auditivo interno, donde el nervio facial y el coclear están desplegados por apertura de la dura a lo largo de la pared posterior del canal y por elevación del tumor por fuera de los nervios en dirección lateral a medial. En este momento se aumenta la magnificación al microscopio. La mayoría de los neurinomas se extienden al extremo lateral del canal sin persistencia -- del LCR dentro del mismo; sin embargo, en dos pacientes, persistió una pequeña cantidad de LCR lateralmente. Casi todos los tumores del acústico de los cuales su origen es identificable, nacen del nervio vestibular superior. Sin embargo, el fragmento lateral de este nervio no siempre está infiltrado por el tumor y a veces puede disecarse desde el nervio VII -- el cual yace anterosuperiormente en el tercio lateral del canal. Su identificación se confirmó por electroestimulación. Cuando es posible, el nervio vestibular inferior se encuentra intacto, como soporte del coclear. Debe tenerse cuidado en evitar disecar anterior e inferiormente el conducto auditivo interno a fin de prevenir daño del nervio coclear. En varios casos se registró potenciales evocados auditivos intraoperatorios a fin de detectar interferencia operatoria con el nervio coclear. Desde luego, en algunos casos hubo una reducción en la amplitud de la onda V durante la disección del nervio coclear. Después de la identificación del facial y del coclear, ambos mediales y laterales al poro acústico, el tumor remanente se disecó de los nervios, trabajando en ambas direcciones hacia el poro, donde los nervios estaban casi -- invariablemente más atenuados y con gran riesgo de lesionarse durante la disección. A menudo hubo dificultad en distinguir el nervio coclear del vestibular en el APC. Usualmente el coclear aparecía blanquecino y tenía un pequeño vaso en la su--

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

perficie posterior, mientras que la apariencia del vestibular era grisácea y gelatinosa sin vasos en la superficie. En, o -- cerca al tallo cerebral habia casi invariablemente, una gran arteria y/o vena entre los nervios vestibular y coclear y una gran arteria separando el facial del cocleovestibular. En algunos casos hubo una separación hasta de 2 mm. entre el facial y el paquete cocleovestibular en el tallo cerebral, aunque el promedio fue de aproximadamente 1 mm. En una minoría de casos el VII y el VIII estaban adheridos por separado al tallo cerebral. Después de la remoción tumoral total, se cierra la dura en forma segura. Se recoloca el colgajo óseo y se fija -- mediante sutura de alambre a través de pequeños orificios.

5.3.2 Abordaje a la fosa media

Descrito por House en 1961, comprende un abordaje extradural subtemporal destechando el conducto auditivo interno bajo microscopio. Está limitado a la excisión de pequeños tumores -- intracanaliculares que no escapan a los confines del conducto auditivo interno. Usualmente se realiza en pacientes en quienes la audición se conserva a un nivel funcional; proporcionando una oportunidad de preservación de la audición. El procedimiento se realiza con el paciente en posición lateral. -- Se efectúa una incisión lineal temporal desde el arco zigomático a la inserción de la fascia temporal. Se elabora un colgajo cuadrado en el hueso, dos tercios anterior y un tercio posterior al conducto auditivo externo. Una vez que la dura -- se eleva desde el piso de la fosa temporal, se coloca el retractor de House-Urban. Varias estructuras anatómicas aparecen a la vista a medida que se continúa la disección dural. -- Primero se encuentra la arteria menígea media saliendo del foramen espinoso. Este es el límite anterior de la elevación de la dura. Luego se identifica el borde petroso, en el punto donde ha sido acanalado por el seno petroso superior. Debe te

nerse mucho cuidado de no lesionar el ganglio geniculado del gran nervio petroso superficial, los cuales yacen desprotegidos por hueso en un 5% de los casos. El gran nervio petroso superficial, cuando se sigue posteriormente, conduce al nervio facial. En este punto de la operación, usualmente es posible identificar la arteria meníngea media, la eminencia arcuata, el gran nervio petroso superficial y el hiato del facial. Se continúa la remoción del hueso sobre el conducto auditivo. Es más fácil identificar el conducto auditivo interno siguiendo el nervio facial. Se expone y se remueve la pared superior del conducto. La parte lateral del conducto auditivo interno es disecada y la cresta vertical del hueso que separa el facial del nervio vestibular se separa (Barra de Bill). La dura se abre a lo largo de la parte posterior del conducto auditivo interno. Se remueve el tumor, liberándolo primero del conducto auditivo interno y del nervio facial, posteriormente y por debajo del mismo. Se continúa con la búsqueda de la AICA siguiendo un plano desarrollado entre los nervios facial y coclear y el tumor. Esta arteria podrá librarse de lesión si se identifica tempranamente y se disecciona liberándola de la capsula tumoral. Se usa un injerto de músculo temporal para obliterar el defecto en el conducto auditivo interno. La craneotomía y la piel se cierran de la manera habitual (15).

5.3.3 Abordaje traslaberíntico

Descrito por House (15). Expone la dura de la fosa posterior en el trigono retrometal (Triangulo de Trautman) formado por el seno sigmoides, el bulbo de la yugular y el seno petroso superior. Este abordaje usualmente se reserva para pacientes con tumores de tamaño moderado (1.0 a 2.5 cm. de diámetro). Desafortunadamente, cualquier función auditiva preoperatoria se pierde como resultado de este abordaje. Se expone la mas-

toides a través de una incisión de aproximadamente 2 cm. por detrás de la oreja. Se elabora una mastoidectomía y laberintectomía con una fresa de diamante de alta velocidad, bajo microscopio. El nervio facial se expone y se libera del tumor - en la vecindad del poro acústico. Siguiendo la remoción de -- hueso, se abre la dura en frente del seno sigmoides y ésta se lleva hacia adelante del poro acústico, exponiendo el tumor. La disección alrededor del tumor se lleva superior y medialmente a liberar el cerebelo y luego se continúa en dirección al seno petroso superior y a la AICA. Debe ponerse especial atención en visualizar el IX, X y XI y para disecarlos desde el polo inferior de la cápsula tumoral. Luego se abre el tumor y se remueve en fragmentos. Posteriormente se realiza una disección entre esas estructuras neurovasculares y se continúa la remoción de la cápsula y del tumor. Después de que el tumor ha sido removido, el defecto de la dura se cubre con injerto de músculo temporal o de grasa. Los tejidos blandos se suturan por planos de la manera habitual.

Gianotta y cols. (33) reportaron dos casos de pacientes de 57 y 38 años de edad respectivamente, quienes tenían meningiomas del ángulo pontocerebeloso, mayores de 4 cm. Ellos colocan al paciente en posición supina, con la cabeza rotada al lado opuesto al tumor y descansando sobre cojines blandos. Con esta posición reportan una disminución del riesgo de embolia -- aérea. No consideran necesario el cabezal de puntas para fijar la cabeza. Rasuran la misma por encima y por detrás del pabellón auricular y de la región mastoideas, preparando el área con solución antiséptica. El cirujano se sienta al lado de la mesa, frente al área retromastoidea. Elabora una incisión postauricular de aproximadamente 5 cm. de largo posterior al pliegue postauricular. La incisión se extiende desde la fascia temporal hasta encima de la apófisis mastoidea. Coloca retractores cerebrales para mantener el conducto auditi

vo interno sostenido hacia adelante. Coloca el microscopio o peratorio y usando un drill de alta velocidad, con fresa cortante y succión-irrigación continua, se remueve la corteza que cubre la apófisis mastoides. La remoción ósea continúa hacia la fosa media, superiormente; inferiormente hacia el bulbo de la yugular, posteriormente hacia el seno sigmoides y anteriormente casi hasta el conducto auditivo externo. Para tumores grandes, la remoción del hueso continúa sobre el seno sigmoi-

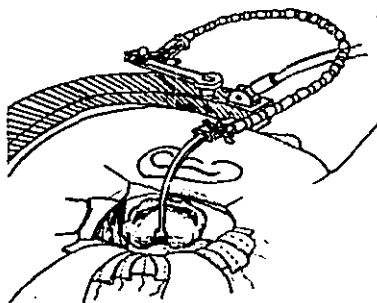


Fig. 14

des, permitiendo retraerlo suavemente, de ser necesario. Las venas emisarias se controlan con electrocauterio o empacándolas con material hemostático absorbible. Las celdillas mastoides se remueven hacia abajo, hacia el antro mastoideo, a tiempo que se identifican los canales semicirculares. Los canales semicirculares lateral y posterior se remueven progresivamente y el nervio facial, que yace anterior a esas estructuras, se aborda cuidadosamente. El facial es eskeletonizado usando --- fresa de diamante, desde la rodilla externa inferiormente --- hasta el agujero estilomastoideo. Debe tenerse cuidado de no remover totalmente la delgada capa ósea que cubre el nervio -

facial. Una vez que el curso del nervio facial ha sido verificado satisfactoriamente, se remueve el hueso alrededor del conducto auditivo interno. Se deberá tener cuidado de realizar la apertura tan grande como sea posible. El hueso removido se lleva inferiormente hasta observar el domo del bulbo de la yugular. Se remueve el hueso a lo largo de la duramadre de la fosa posterior, medial al seno sigmoideo y luego alrededor del conducto auditivo interno hacia el poro acústico hasta el labio entero del conducto auditivo interno. Aquí se efectúa la remoción de hueso bajo gran aumento, usando una fresa de diamante pequeña, ya que el facial generalmente se encuentra debajo de la duramadre en esta área. En el caso de los tumores del acústico, se abre la dura en estrella. Cualquier tumor de 2 ó 3 cm. podrá llenar efectivamente, el campo entero. La remoción intracapsular comienza después de la identificación y la entrada al plano aracnoideo ya que la probabilidad de que el facial esté ocupando esta parte de la superficie del tumor, es pequeña. Con los meningiomas, sin embargo, esto es importante, antes de abrir la dura para dirigir la atención hacia el conducto auditivo interno e identificar positivamente el nervio facial y su curso con respecto a la superficie del tumor. Esto se lleva a cabo rotando la mesa operatoria levemente, retirándola del cirujano, de modo que, una vez que el hueso sea removido completamente, la parte rostral del conducto auditivo interno quede completamente expuesta. Se identifican las crestas transversas y verticales del conducto auditivo interno. El nervio facial yace anterior a la cresta vertical y su curso puede luego seguirse hasta su unión con el tumor, de esta manera, evitando cualquier posibilidad de lesión al nervio después de abrir la duramadre sobre el tumor o durante la descompresión interna.

Una vez que se ha penetrado al plano aracnoideo, se colocan pequeños cotonoides dentro de este, permitiendo la salida de

LCR y reduciendo la posibilidad de lesionar ramas mayores de la AICA. Con grandes tumores, deberá resistirse la tentación de diseccionar su cápsula hacia las partes anterior y medial. Esto puede causar excesiva movilización del tumor, lo cual puede transmitirse directamente a las estructuras del tallo cerebral, así como al VII nervio, marcadamente disminuido. En cambio, la remoción radical interna de la neoplasia deberá comenzar con la instrumentación y técnica señaladas para transmitir la menor presión o movimiento posibles. El láser de argón se ha usado satisfactoriamente en este esfuerzo. Esto ha permitido incisiones relativamente hemostáticas en el tumor, de manera que grandes porciones del tumor puedan removerse sin tracción excesiva. Recientemente se ha usado el aspirador ultrasónico, el cual presenta beneficios en la remoción intracapsular. A medida que grandes cantidades de tumor se remueven desde dentro de la cápsula, puede realizarse una delicada disección al rededor de la misma para manejar la superficie tumoral hacia el cirujano. Esto permitirá adecuada coagulación bipolar de los vasos nutricios bajo visión directa. Sin embargo, estas maniobras casi siempre son seguidas por descompresión intracapsular hasta que la misma se pliega fácilmente en el punto en que los nervios craneales se visualizan a lo largo del borde medial del tumor. A continuación puede efectuarse una resección minuciosa de la cápsula tumoral al punto donde la masa tumoral reduzca su tamaño, lo que permitirá mayor maniobrabilidad para iniciar la disección del facial. Se deberá poner atención a la región del poro donde puede establecerse un plano entre el facial y el tumor remanente. Se identifica la cresta lateral del hueso. Se pasa un gancho fino de 1,5mm, de 90°, medial y un poco anteriormente, hasta que cae sobre la cresta dentro del canal del facial. A medida que se sigue el nervio hacia el tumor, se incide cuidadosamente la aracnoides con gancho cortante, finas microtijeras o laser. El nervio se baña continuamente en LCR o solución salina a través de la

disección. También se minimiza la tracción del nervio tanto como sea posible, reduciendo el tamaño del tumor a un diámetro de 1 a 2 cm. antes de la disección del facial. La retracción del tumor permite posteriormente realizar un mejor plano entre el nervio facial y la cápsula del tumor. Se evitará empujar el tumor hacia adelante o medialmente ya que esto estira innecesariamente el nervio facial. Una vez que el nervio está completamente libre de tumor, la lesión restante se removerá meticulosamente. Gianotta y cols (33) han encontrado de gran valor el láser en esta fase del procedimiento operatorio. En este momento es importante identificar cuidadosamente la adherencia del tumor ya que ésta área puede ser extraída o cauterizada para evitar cualquier posibilidad de recurrencia. Una vez que la hemostasia se ha completado, la cavidad mastoidea se llena con injerto autólogo de grasa, usualmente tomado de la parte inferior del abdomen. Se remueve el 'incus' y se emplea un pequeño fragmento de fascia y de músculo temporal para obliterar la entrada a la trompa de Eustaquio. Esto reduce la posibilidad de rinorrea de LCR. La incisión postauricular se cierra en dos planos y un pequeño vendaje auditivo provee protección satisfactoria. Se ha encontrado innecesario el uso de agentes deshidratantes. Los pacientes, sin embargo, son pretratados con esteroides y éstos continúan brevemente durante el postoperatorio. Las ventajas del abordaje traslaberíntico son: a) Corta distancia entre la superficie y la neoplasia, b) Ausencia de retracción del cerebelo y tallo cerebral, c) Evasión de la posición sentado, d) Mejora la comodidad del cirujano, e) Identificación temprana del nervio facial y en el procedimiento como un delgado límite constante y, f) Incrementa la preservación anatómica y funcional del nervio facial.

Los inconvenientes del abordaje traslaberíntico incluyen: a) Sacrificio de la audición, b) Exposición reducida de la neoplasia, c) Anatomía no familiar y, d) Incrementa la posibilidad de fistula de LCR. Aunque en la literatura aparecen com

paraciones de los abordajes traslaberíntico y retromastoideo para neurinomas, el interrogante de cuál es el mejor aún no se ha resuelto. La posición de los autores ha sido seleccionar el abordaje más apropiado en cada caso individual basados en la información acerca del estado clínico del paciente, el tamaño del tumor y el estado audimétrico del mismo.

Tator y cols (91) en 1985 presentaron su experiencia de 23 casos con tumores del APC, de los cuales 19 tenían neurinoma unilateral y sólo uno, bilateral. Ellos utilizan tres tipos de abordajes, de acuerdo al tamaño, localización del tumor y audición útil. Emplearon el abordaje traslaberíntico para tumores intracanaliculares y para los de tamaño pequeño a mediano (menores o iguales a 2.5 cm.) en pacientes sin audición útil. Se prefirió el abordaje traslaberíntico para tumores de este tamaño por su reducida morbilidad. Definen audición útil con umbral de discriminación del lenguaje de menos de 50 db. y puntuación de discriminación del lenguaje de más del 60%. En opinión de los autores no se debe intentar preservar el nervio coclear en pacientes con menor audición útil, ya que el nervio usualmente estará irrecuperablemente alterado por efectos combinados del tumor y la cirugía. La segunda técnica operatoria es el abordaje lateral (fig. 15) utilizando una exposición combinada traslaberíntica y de la fosa media, con o sin división del tentorio. Este abordaje se usó para tumores de más de 2.5 a 3 cm. en pacientes con audición útil. Los autores prefieren dicho abordaje en éstos pacientes por su capacidad para resecar el tumor totalmente con mínima morbilidad y alta probabilidad de preservación del facial. El tercer método es el conocido abordaje suboccipital (descrito anteriormente) usado en pacientes con tumores de 2.5 cm. o menos, con audición útil. Con neurinomas bilaterales o tumores unilaterales de otros tipos, el tamaño y el criterio de audición se amplió significativamente.

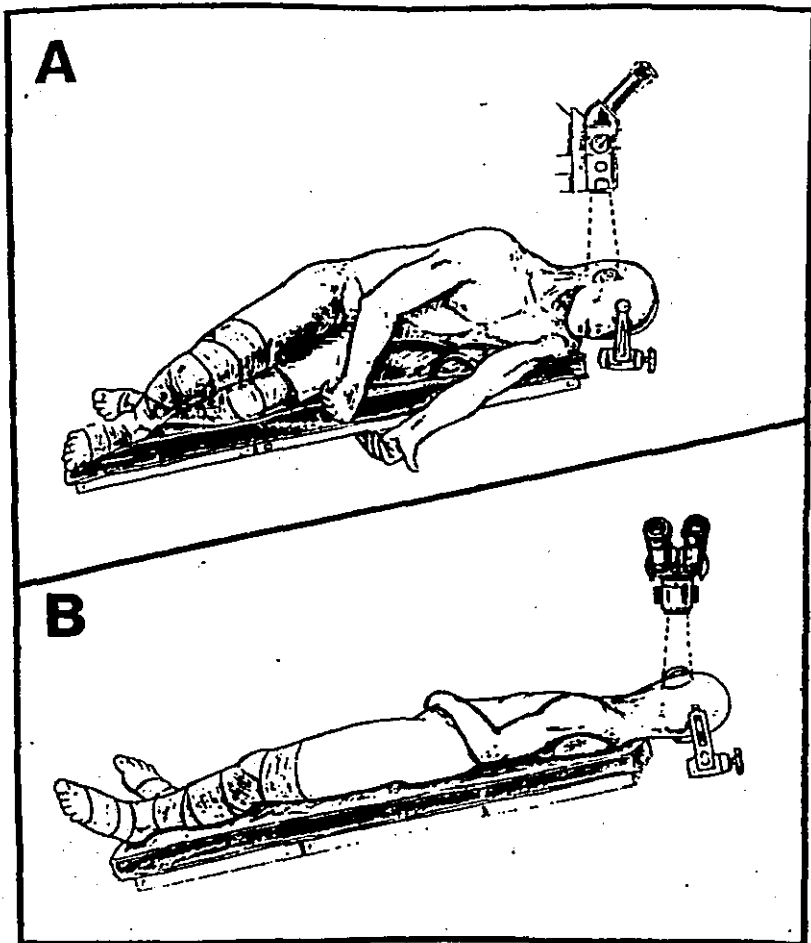


Fig. 15 Alternativas a la posición sentada para remoción del neurinoma del acústico (A) Posición tres cuartos prono ("park bench") (B) Posición oblicua supina (73).

5.3.4 Selección de abordaje y de manejo quirúrgico

Tator (90) en 1985 presentó su experiencia en el manejo de - 204 casos afirmando que la selección del abordaje quirúrgico depende de la edad del paciente, estado general de salud, tamaño y dirección de crecimiento del tumor, intentos quirúrgicos previos de remoción, presencia de hidrocefalia, de tumor contralateral y audición útil. Selección de manejo. Los paciente más viejos con neurinomas del acústico se manejaron - al menos de tres diferentes maneras de acuerdo a sus síntomas y estado clínico. Primero, aquéllos con tumores pequeños, "asintomáticos", fueron tratados expectantemente. Usualmente éstos pacientes tienen solamente disminución de la audición unilateral, tinnitus o leve mareo; fueron seguidos anualmente con examen clínico y ICC. El segundo grupo de pacientes viejos tenía grandes tumores e hidrocefalia sintomática. Ellos se trataron con derivación y se siguieron estrechamente. El tercer grupo incluyó aquéllos con grandes tumores y síntomas progresivos sin hidrocefalia; ellos fueron tratados quirúrgicamente, generalmente con excisión completa, aunque en aquéllos con factores de riesgo adicionales se planeó y practicó excisión parcial; en aquéllos en quienes el tumor estaba adherido al tallo cerebral o a nervios craneales adyacentes, también se practicó una excisión parcial "no planeada". Si el paciente había tenido una cirugía previa, y se requería una segunda operación, generalmente se seleccionó un abordaje "nuevo". En pacientes con hidrocefalia se colocó un drenaje ventricular temporal durante la cirugía del tumor más que uno permanente, el cual probó ser innecesario en la mayoría de casos. El abordaje suboccipital se seleccionó para pacientes con tumores pequeños (2.5 cm. o menos) y audición útil (umbral de recepción del lenguaje menor de 50 db y grado de discriminación del lenguaje de más del 50%), mientras que el abordaje traslaberíntico se seleccionó para pacientes con tumor

res más pequeños y mala audición. Para pacientes con tumores muy grandes (3 cm. o mas) sin considerar la capacidad de audición se usó generalmente el abordaje traslaberíntico ampliado. Para aquéllos con tumores bilaterales u otras circunstancias especiales, incluyendo pérdida contralateral de la audición, cirugía previa o inusual dirección en el crecimiento del tumor, se individualizó el abordaje. Por ejemplo, un paciente tuvo un abordaje suboccipital para remover un tumor muy grande extendido posterior e inferiormente, seguido en dos semanas por un abordaje traslaberíntico ampliado por una muy grande extensión anterior y superior del tumor a través del hiato tentorial dentro de la fosa media. En general, la preservación del VII y del VIII estuvo directamente relacionada al tamaño tumoral y a la severidad del compromiso preoperatorio. - Con los tumores más pequeños, la preservación de la continuidad del VII se logró en casi todos los casos, mientras que -- con grandes tumores la continuidad anatómica fue todavía posible en muchos y la recuperación funcional se logró en aproximadamente dos tercios de ellos. Con todos los abordajes el éxito estriba en la posibilidad de visualizar el tumor, el tallo cerebral y los nervios adyacentes. Ahora es posible, con la combinación de microscopio, estimulación neurofisiológica y técnicas de registro para identificar el VII y el VIII lateralmente en el conducto auditivo interno y medialmente a nivel del tallo cerebral en la mayoría de los casos.

CRITERIO PARA SELECCION DE MANEJO EN NEURINOMAS DEL ACUSTICO

1. Edad del paciente
2. Tamaño del tumor
3. Factores médicos - Otras enfermedades
- Obesidad
4. Cirugía previa
5. Presencia de hidrocefalia

6. Presencia de audición útil
7. Presencia de tumores bilaterales
8. Localización anterior o posterior del tumor

CLASIFICACION DE LOS PACIENTES DENTRO DE LOS GRUPOS DE MANEJO

1. Pacientes viejos - Sobre los 70 años
2. Pacientes con tumores pequeños y audición útil
3. Pacientes con tumores pequeños y mala audición
4. Pacientes con grandes tumores sin considerar la audición

Definiciones:

1. Audición útil - Umbral de recepción de lenguaje menor de - 50 db y,
- Grado de discriminación del lenguaje de -- más del 60%.
2. "Pequeños" tumores - 2.5 cm. o menos
3. "Grandes" tumores - 3 cm. o mas

ABORDAJES OPERATORIOS ACTUALMENTE USADOS E INDICACIONES

1. Abordaje suboccipital - Pequeños tumores con audición útil
2. Abordaje traslaberíntico - Pequeños tumores con mala audición
3. Abordaje traslaberíntico ampliado - Grandes tumores sin -- considerar la audición

Riemens y cols (78) presentaron las estadísticas de 40 casos intervenidos con técnica microquirúrgica en cooperación con - otoneurocirujano. Advocan esencialmente dos rutas: traslaberíntica para tumores intrameatales; y por fosa posterior para otros tumores. Destacan la importancia de la técnica micro - quirúrgica y la evidente disminución de riesgos.

5.4 POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS TRANSOPERATORIOS

Lenarz y col (49) presentaron una interesante clasificación para -- las alteraciones de los PEA (Audiometría Evocada de Respuesta del -- Tallo Cerebral), y es la siguiente:

- Grado 0 No hay lesión retrococlear evidente
- Grado 1 Todos los potenciales son reproducibles, sin embargo hay -- latencia patológica interpicos I - V (LPI I - V)
- Grado 2 Algunas deformaciones patológicas de los potenciales se ha -- llan presentes. La determinación de LPI I - V no siempre es posible debido a la presencia de algunos potenciales.
- Grado 3 Los potenciales no pueden ser evocados en el lado del tu -- mor
- Grado 4 Cambios patológicos en el lado opuesto. Es posible la com -- binación con grados 1 a 3.

Existe una correlación entre la extensión de las alteraciones pre- -- quirúrgicas de los PEA y la agudeza auditiva postquirúrgica y la -- función del nervio facial. Los tumores pequeños (menores de 1 cm.) generalmente se correlacionan con alteraciones mínimas de PEA y --- muestran un buen pronóstico. La conservación de la audición en los casos de grandes tumores puede esperarse solamente cuando las alte -- raciones de los PEA son pequeñas. El pronóstico es generalmente ma -- lo en casos de grandes tumores (Mayores de 3 cm.). Las alteracio -- nes de PEA en el lado contralateral señalan una compresión adicio -- nal del tallo cerebral la cual puede normalizarse después de la ci -- rugía. Ellos realizaron sus estudios en 24 pacientes sometidos a -- cirugía de fosa posterior, de los cuales 18 tenían neurinoma del -- acústico. El abordaje preferido fue el suboccipital. Es evidente que una buena técnica quirúrgica es condición para un buen pronósti -- co. El factor decisivo para la conservación de la audición parece ser la alteración funcional de los nervios. De acuerdo con la lite -- ratura hay un incremento en la desincronización de los potenciales de acción en varias fibras nerviosas. Estos cambios son inicialmen -- te reversibles y parecen correlacionarse con las graduales altera --

ciones de los PEA.

La aplicación de técnicas avanzadas de microcirugía en operaciones de patología de fuerza posterior han disminuido considerablemente la mortalidad operatoria, pero no excluyen el peligro potencial de lesionar el tallo cerebral. Los cambios cardiovasculares se han usado como indicadores del estado funcional del tallo cerebral durante cirugía de fosa posterior. Kálmánchey y cols (43) han mostrado sus experiencias de PEA como un monitor adicional de funcionamiento del tallo cerebral en pacientes sometidos a cirugía de fosa posterior. La base funcional de ésta técnica es que la vía central auditiva (De la unión pontomedular vía lemnisco lateral al mesencéfalo) y los centros vitales para la función cardiovascular y la respiración (Bulbo raquídeo) están localizados en regiones diferentes del tallo cerebral. Los autores presentan sus experiencias en la intervención de 9 pacientes, con tumores unilaterales del APC, 8 de ellos con neurinoma del acústico, usando registro bilateral en el cuero cabelludo (Cz-A1 y Cz-A2) y estimulación binaural a fin de monitorizar el funcionamiento del tallo cerebral durante la cirugía. Hubo algunos cambios intraoperatorios de los PEA en todos los pacientes. La anestesia con Halotano causó prolongación bilateral de la onda V en 6 pacientes. El drenaje lumbar produjo prolongación ipsilateral o bilateral en tres de cuatro pacientes a quienes se les colocó. La apertura de la dura produjo depresión ipsilateral o bilateral de la onda V o prolongación bilateral en cuatro pacientes. La disección del tumor ocasionó cambios en los PEA en todos los pacientes: prolongación bilateral o depresión en cinco pacientes y prolongación ipsilateral y/o depresión en seis pacientes, tres de ellos junto con cambios bilaterales. El único paciente que no registró cambios en las ondas I - IV pero en quien se observó una gran onda VI ipsilateral durante la remoción del tumor, tenía un tumor epidermoide. La mayoría de los cambios mejoraron al finalizar la cirugía; el único paciente que tuvo trazo plano ipsilateralmente al finalizarla, tuvo severa alteración transi-

toría del tallo cerebral postoperatoriamente. Los autores relacionaron estos cambios con daño transitorio lateral del tallo cerebral debido a leve isquemia causada por manipulación quirúrgica. Todos los pacientes tuvieron una buena evolución, ninguno presentó signos clínicos de alteraciones del tallo cerebral cuando se realizó medición de PEA postoperatorio pocos días después. Sin embargo, al comparar los PEA postoperatorios con los hallazgos preoperatorios se detectó en algunos pacientes un leve empeoramiento de éstos, lo que significa que la disfunción del tallo cerebral no fue resuelta completamente a pesar de la buena condición clínica. Walser y Yasargil en 1982 reportaron datos similares de discrepancia en los hallazgos postoperatorios de PEA y la condición clínica.

5.5 RESULTADOS DEL TRATAMIENTO QUIRURGICO EN DIFERENTES SERIES

Met y cols (97) presentan su experiencia de 60 casos de neurinoma del acústico, 50 de ellos manejados mediante abordaje transtemporal. De los casos manejados mediante abordaje suboccipital (10 de ellos) hubo una defunción, presumiblemente debida a infarto pontino. Los otros 9 sobrevivieron a la operación. Uno requirió reoperación de emergencia por hematoma cerebeloso siendo necesario reseca un tercio del mismo y el paciente quedó con ataxia persistente. Ninguno de ellos tuvo fistula de LCR o meningitis. Se requirió injerto del facial en 4 de los 10 casos. No se logró preservar la audición en ninguno de ellos a pesar de haberse realizado PEA en 7 de los 10 casos y a todos, exceptuando un paciente viejo, se les reseco totalmente el tumor. Abordaje transtemporal. 50% de los pacientes conservaron audición útil. En esta serie las complicaciones no son frecuentes, sin embargo, dos pacientes presentaron paresia facial prolongada. Abordaje traslaberíntico y combinado traslaberíntico - suboccipital. Solamente dos pacientes (5%) tuvieron fistula de LCR transitoria y uno de ellos desarrolló meningitis. No hubo muertes ni hemorragias de fosa posterior. El facial se mantuvo intacto en 90% de los casos; sin embargo, en 50% de los pacientes hubo algún -

grado de disfunción inmediata o retardada. Complicaciones raras registradas fueron síndrome de secreción inadecuada de hormona anti--diurética y hemiparesia transitoria. Frecuentemente los cirujanos han establecido que las ventajas del abordaje suboccipital incluyen menor tiempo de cirugía, muy pocas fistulas de LCR y subsecuentes - meningitis y la posibilidad de preservar la audición. Los autores mencionados, han tenido - por el contrario - baja frecuencia de fis-tulas de LCR (5%) y con el incremento de la experiencia, el tiempo operatorio ha disminuido. Con el abordaje a la fosa media, el cual está destinado a preservar la audición, ellos encontraron pocas com-plicaciones. Los tumores son generalmente pequeños. Una desventaja del abordaje a la fosa, sin embargo, fué parálisis facial prolongada en dos pacientes con tumores extracanaliculares pequeñísimos. Finalmente añaden que la posición supina tiene ventajas en que hay menor oportunidad de embolismo aéreo y remota posibilidad de cuadri-plejía.

Por otra parte, Bucheit y cols. (15) han intervenido 135 pacientes con neurinomas del acústico, todos en posición sentada exceptuando dos realizados en posición lateral. Ocurrieron dos muertes de pa-cientes operados en posición sentada. El primero tuvo un hematoma postoperatorio secundario a coagulación intravascular diseminada y el segundo un infarto cerebral 6 semanas después de la operación. - La preservación del facial se logró en 76% para pacientes con tumores mayores de 2 cm.; en 92% para tumores de 1-2 cm. y en 100% para menores de 1 cm. La preservación del VIII nervio en 6% para mayo-res de 2 cm.; en 33% para tumores de 1-2 cm.; y en 57% para menores de 1 cm.

Sugita y Cols. (89) han efectuado remoción completa en 93% de los -casos. En un cuarto de los casos la cápsula tumoral se hallaba --- adherida al facial presentándose parálisis facial postoperatoria. - Un paciente falleció por edema cerebral inducido por sobretransfu-sión en las dos horas postoperatorias inmediatas. Otro, 16 meses - después como resultado de un gran infarto del puente, que se halla-ba invadido por tumor residual. 91% regresaron a sus ocupaciones -

habituales. Se preservó la continuidad anatómica del facial en 90% de los casos. Preservación de la audición en 6 de 14 pacientes que tenían rango de 40 a 70 db. preoperatorio. Complicaciones más frecuentes: Fístula de LCR en 16% (11 casos). Requirió reparo en 4 - casos y drenaje por punción lumbar y drenaje espinal continuo en -- tres. En los otros cuatro, la fístula fué transitoria. Parálisis del VI en tres pacientes. Tres tuvieron hipoestesia al dolor y a - la temperatura del hemicuerpo contralateral. En un tercio de los - casos, depresión mental transitoria, que desapareció en un período de pocas semanas. Se atribuyó probablemente a cambios reducidos -- quirúrgicamente en neurotransmisor en el área pontomedular.

Rhoton (75) presentó el informe de resultados de 38 casos usando el abordaje suboccipital retrolaberíntico. Con esta técnica, la parte del tumor en el ángulo pontocerebeloso se aborda a través de cra- - niectomía suboccipital y la porción del tumor en el conducto auditi- vo interno es expuesta en abordaje retrolaberíntico a través de la pared meatal posterior. No hubo mortalidad operatoria y algunos -- fascículos del facial fueron salvados en 37 pacientes. El autor -- describe un sistema para graduar la retención postoperatoria y la - recuperación de la función. Los pacientes se dividen en los que -- tienen función normal, parcial o ausente. El nervio de aquellos -- con recuperación parcial funcionó mejor que a los que se les ha rea- lizado anastomosis o un procedimiento reconstructivo cosmético. Sola mente dos pacientes de esta serie requirieron anastomosis facial- hipogloso; uno porque la función no se recuperó durante los doce me- ses siguientes a la cirugía y el otro porque el nervio tuvo que ser sacrificado a su entrada al tallo cerebral a fin de reseca total-- mente el tumor.

Desgeorges y cols. (25) en 1984 presentaron el informe de 50 casos operados en el curso de 13 meses, mediante abordaje traslaberíntico, el cual requiere cooperación multidisciplinaria (durante la remo--- ción quirúrgica). Dos casos requirieron ser combinados con abordaje retrosigmoideo. Ellos refieren haber logrado una excisión total en

El 92% de los casos y parcial en 8%. Como complicaciones citan una muerte (en un paciente con neurinoma gigante bilateral), meningitis purulenta en dos casos, fistula de LCR en tres casos y hematoma postoperatorio en el ángulo pontocerebeloso, en un caso. Preservación del facial en 96% de los casos. Ellos manifiestan que mediante este abordaje pueden extirparse neurinomas de cualquier tamaño, que evita la lesión de las estructuras nerviosas circundantes, que el nervio facial se detecta inmediatamente y puede protegerse durante la intervención, siendo este procedimiento un poco más largo, y que requiere la colaboración otoneuroquirúrgica.

Glasscock y col. (47) presentaron 186 tumores del ángulo pontocerebeloso operados en el curso de 7 años, de los cuales, 167 eran neurinomas del acústico y de éstos el 6,2% fueron bilaterales. Ellos estandarizaron la denominación de Pequeños: - menores de 1,5 cms.; - Medianos: 1,5-4 cm.; Grandes: mayores de 4 cm. El abordaje ya se ha descrito en artículos previos, por lo que ahora no lo repito; -- crucial en el tratamiento de esta patología con incremento de la -- presión del LCR es el concepto de integridad del seno sigmoides. En la experiencia de los autores, la oclusión del flujo en este seno -- conduce a incremento de la presión del LCR, ingurgitación venosa y edema cerebral. Esto es de particular importancia cuando es el caso de tumor bilateral. Encontraron la posición supina ser más efectiva. La posición sentada conduce a riesgo de embolismo y la prona presenta problema ventilatorio. La exposición adecuada se obtiene rotando la cabeza. NO EMPLEAN ANTIBIOTICOS PROFILACTICOS. La preservación del nervio facial está directamente relacionada al tamaño del tumor: 93% en tumores pequeños, 92% en medianos y 67% en grandes, para un promedio de preservación de 84%.

5.5.1 Complicaciones Operatorias

Pueden dividirse en tres grupos diferentes: aquellas que ocurren durante la cirugía, las que ocurren en el postoperatorio temprano y aquellas que ocurren en el postoperatorio tardío.

Las complicaciones que ocurren durante la cirugía pueden subdividirse en anestésicas, quirúrgicas y posicionales. Con el paciente en posición sentada, la complicación anestésica más frecuente es embolismo aéreo, aunque usualmente este no es un serio problema, tiene la potencialidad de serlo. El tener -- cuidado con la hemostasia, empezando con la incisión de la -- piel y continuando hasta el cierre de los tejidos, minimiza -- el riesgo. Un estetoscopio precordial Doppler y la monitoría del CO₂ expirado alerta al anestesiólogo y al cirujano de la presencia de embolia. Cuando existe evidencia de embolia, si se está usando óxido nítrico, este debe suspenderse inmediatamente e intentar hacer aspiración de aire del catéter arterial. Ocasionalmente el sitio del émbolo no es aparente y puede ser necesario empaquetar la herida y suspender la cirugía hasta -- que el problema esté bajo control. En casos extremos es necesario mover al paciente de la posición sentado. La complicación más seria relacionada con la posición sentado es la cuadríplejía. Aunque los mecanismos no son muy claros, puede tomarse ciertas precauciones para minimizar el riesgo de que es to ocurra. La medida de precaución más obvia es tener cuidado con la posición de la cabeza y el cuello en la fijación esquelética, como se ha descrito en el procedimiento operatorio. Puede tomarse placas de columna cervical, incluyendo proyecciones en flexión y extensión, para identificar subluxación -- oculta y estenosis cervical que puedan contribuir a la compresión medular. Es posible que ocurra infarto espinal secundario a isquemia por esta complicación. Por lo tanto, el mantenimiento de volumen sanguíneo y presión arterial tienen particular importancia. Otras dos complicaciones de la posición -- sentado son lesiones por estiramiento del nervio ciático y -- del plexo braquial. El nervio ciático puede lesionarse si -- las piernas del paciente están en línea recta sobre la mesa -- de operaciones, con las caderas flexionadas y las rodillas extendidas. Esta posición en un periodo de varias horas puede conducir a neuropatía. Esto se evita fácilmente flexionando

las rodillas para relajar la tensión sobre el nervio ciático. No deberá permitirse que los brazos cuelguen a los lados del paciente, produciendo estiramiento del plexo braquial. Esto se evita asegurando los brazos confortablemente sobre el abdomen. La hemorragia durante la cirugía en el APC, usualmente no es un mayor problema. Ocasionalmente la vena petrosa se desgarrará y esto usualmente se maneja con empaquetado cuidadoso. La laceración de la arteria puede conducir a hemorragia, pero más importante, una lesión de la AICA puede conducir a infarto pontino y muerte. Una desagradable complicación intraoperatoria es el edema del cerebelo. Existen dos causas mayores para esto. La más frecuente es retención de CO_2 y esto puede ser tratado por el anestesiólogo. La otra causa común de edema del cerebelo es hemorragia oculta, por encima o anterior al cerebelo. El sangrado deberá controlarse directamente y con frecuencia no es fácil. Durante el período postoperatorio temprano, la monitoria de la presión intracraneal ayuda a la detección de las complicaciones. La más seria de ellas es el sangrado dentro del lecho tumoral, el cual, si no se diagnostica adecuadamente y se trata, puede llevar a una catástrofe. El diagnóstico generalmente no es difícil en pacientes que han despertado de la anestesia y luego entran en estupor o coma. Si el deterioro es lento puede haber tiempo de hacer una TCC. Si por el contrario, el deterioro es rápido, mejor se lleva al paciente a quirófano para re-exploración. Es una decisión difícil de hacer después de una larga operación, pero la experiencia lleva a los autores a creer que si se sospecha una hemorragia postoperatoria, la re-exploración es lo mejor (15). El hematoma subdural postoperatorio no es común y usualmente se desarrolla más insidiosamente que hacer coágulos en el lecho tumoral. La hidrocefalia aguda puede ocurrir durante el postoperatorio temprano, puede ser difícil de diferenciar de hemorragia postoperatoria y puede ocurrir simultáneamente con ésta. Una TCC es de ayuda si el tiempo lo permite. Si no, una ventriculostomía antes de la -

re-exploración del sitio quirúrgico puede ser una salida. Durante el período postoperatorio tardío puede desarrollarse -- una forma más crónica de hidrocefalia que se manejará de la forma habitual. La meningitis bacteriana postoperatoria ocurre más comunmente entre el 5º y 7º día. La presencia de fiebre, rigidez de nuca y leucocitosis sugiere esta complicación. El diagnóstico se hará solamente con citoquímico y cultivo del LCR. Mediante este estudio, puede diferenciarse, también, de una meningitis estéril. La fistula de LCR resulta por mala cicatrización de los tejidos, aumento de la presión intracraneal o infección de los tejidos. El tratamiento de la fistula actualmente se inicia al tiempo de la incisión inicial. Una incisión limpia, nítida y el manejo cuidadoso de los bordes de la herida es muy importante para prevenir el que esta ocurra. Un cierre anatómico meticuloso de los bordes de la herida, incluyendo los bordes de la dura, sigue como un lógico segundo paso. No obstante un buen cuidado de la herida, puede ocurrir fistula de LCR si se eleva la presión intracraneal o se desarrolla infección de la herida. Desafortunadamente, unos pocos puntos simples, no podrán controlar la fistula a menos que se maneje adecuadamente el aumento de la presión intracraneal. En pacientes con hidrocefalia, una derivación ventriculoperitoneal, usualmente controlará la presión y detendrá el drenaje. Los problemas difíciles ocurren en pacientes con meningitis e hidrocefalia. Los autores prefieren una ventriculostomía a derivar estos pacientes, e instilar antibióticos ventriculares. Cuando el cultivo es normal, se efectúa la derivación. El cirujano debe estar alerta para -- fistulas de LCR ocultas a través de las celdillas mastoideas, las cuales se abrieron durante la craniotomía o durante el -- tirsado del poro acústico. El líquido drena por las celdillas mastoideas dentro del oído medio y luego a través de la trompa de Eustaquio hacia la faringe o fuera de la nariz. Cuando esto ocurre, los autores usualmente insertan un drenaje lumbar externo por pocos días. Si la fistula no se detiene se -

re-explora la herida. La lesión del V nervio puede seguir a la remoción de cualquier tamaño de tumor. Dentro de varios días, la anestesia corneal resultante puede conducir a ulcera ción de la córnea si no se le da adecuado cuidado al ojo. El V nervio deberá ser evaluado tan pronto el paciente despierte de la anestesia, aún si no hay sospecha de lesión del nervio. Cuando el reflejo corneal está disminuido el ojo deberá cubrir se con un vendaje ocluser e instilar lágrimas artificiales ca da 4 horas. Si el reflejo está ausente o existe parálisis fa cial asociada se realizará tarsorrafia.

Para Cohen y cols. (18) las complicaciones más comunes en es te tipo de cirugía son las siguientes: (1) Nervio Facial: Su disfunción es la más común de todos los abordajes quirúrgicos al neurinoma del acústico: la transitoria más común en el abor daje traslaberintico (27%) comparada con el suboccipital (23%) pero la parálisis permanente del VII fué más común en el sub occipital (16,5%) comparada con el traslaberintico (3,4%); -- (2) Fistula de LCR: Es la segunda complicación más común, ob servadas frecuentemente en el abordaje traslaberintico, y com plicada en algunos casos (3) con meningitis que respondió sa tisfactoriamente a los antibióticos. (4) Coma y Mortalidad: Cinco pacientes resultaron comatosos después de la cirugía -- con y sin evidencia de hematoma de fosa posterior. Tres se re cuperaron y salieron del hospital sin secuelas importantes. Dos fallecieron después de dos meses de permanecer en estado de coma. (5) Embolia Gaseosa: Tres pacientes presentaron embo lía gaseosa detectada por Doppler. Se evacuó el aire, se en ceró el hueso, se cauterizaron los vasos potencialmente abier tos y terminó la cirugía sin secuelas. Concluyen que los me jores resultados se obtienen (59%) cuando los tumores son me nores de 2 cm. y utilizando el abordaje suboccipital transmea tal.

Glasscock y col. (34) informaron que la fistula de LCR ocurrió

en 25%, la mayoría de ellos en series tempranas. La meningitis se relacionó casi exclusivamente con rinoquía y ocurrió en el 6%. 5 pacientes desarrollaron hidrocefalia clínicamente significativa, dos de los cuales requirieron derivación ventricular. Es de interés anotar que en ambos se había ocluido el seno sigmoides.

Yasargil y col. (100) usando el abordaje suboccipital informó de 3 hematomas intracraneales (uno intracerebeloso, uno suboccipital subdural, uno suboccipital epidural), 6 rinoquia, 1 meningitis. Además 50% de incidencia de hidrocefalia: 8 tuvieron derivación preoperatoria, 8 postoperatoria y el resto se recuperó espontáneamente.

Chovannes y cols. (17) atribuye a isquemia del tallo cerebral la pérdida de la audición bilateral después del exéresis de neurinoma unilateral por abordaje suboccipital.

Coll y cols. (19) mencionan la dificultad de preservar la audición, ya que la vascularidad del nervio coclear está interrumpida en la mayoría de los casos.

La parálisis facial postoperatoria es de dos tipos (15), una que ocurre inmediatamente siguiendo a la cirugía y otra dentro de tres o cuatro días siguientes. el tipo inmediato es el resultado de disrupción anatómica del nervio, o más frecuentemente, contusión o axonotmesis. Con el tipo inmediato, puede ocurrir un fenómeno curioso de falsa función facial a las 24-48 horas. durante este período puede cerrar los ojos y mover la cara, pero en varios días la función desaparece. Las razones de esto no están claras. El tipo retardado de parálisis facial se desarrolla entre el tercero y el quinto día y presumiblemente es consecuencia de edema o isquemia del nervio. No obstante el tiempo de recuperación, la parálisis facial postoperatoria es un problema, por el compromiso del reflejo

de parpadeo. Inmediatamente despierta el paciente de la cirugía deberá valuarse la función del nervio facial. Si la cara está paralizada, el ojo deberá cubrirse con un protector ocular e instilarse lágrimas artificiales cada 4 horas y realizar tarsorrafia. Si el nervio facial se secciona totalmente durante la cirugía, se planeará la reinervación con anastomosis o reanimación por cirugía plástica. Generalmente los autores retardan ambos procedimientos por tres a cuatro meses, algunas veces más, dándole al paciente tiempo para que se recupere completamente de su cirugía de fosa posterior.

MANEJO DE PARALISIS FACIAL

Nervio Facial Intacto

- 1.- Tarsorrafia
- 2.- Biofeedback
- 3.- Terapia física

Nervio Facial No Intacto

- 1.- Tarsorrafia
- 2.- Anastomosis de nervio craneal
- 3.- Soporte facial estático (Cirugía plástica)

5.6 PRESERVACION DEL FACIAL-ANASTOMOSIS

La IDENTIFICACION Y PRESERVACION DEL FACIAL es uno de los más importantes pasos en la cirugía de neurinoma del acústico. Aunque no existe una técnica especial aparte de atención meticulosa y finas maniobras para disección del facial, los autores hacen énfasis en el uso de instrumentos adecuados. Uno es adaptar la pinza bipolar a estimulación y disección simultánea. Otro es el sistema de sonido para monitoria evocada del movimiento facial. Antes de usar el sistema de monitoria por sonido, los autores emplearon el registro electromiográfico para el mismo propósito, como lo reportó Delgado

en 1979, pero se abandonó por la cantidad de artefactos que producía y porque al estar observando el osciloscopio era menos práctico que escuchar el sonido. Algunas veces el sacrificio del nervio facial parece inevitable. El nervio toma eventualmente un curso anatómico inusual; fué primero identificado corriendo hacia el botón del tumor y luego se encontró en espiral a la superficie del tumor en el meato, por lo que el nervio fué seccionado al abrir el poro. Sugita y cols. (89) han encontrado que las fibras para altos tonos son más vulnerables que aquellas para bajos tonos. Los tumores -- grandes estiran y aplanan el nervio facial. Como regla, su estado fisiológico deberá revisarse después de la remoción tumoral. Samii y cols. (81) estimulan el nervio medial y cerca al tallo cerebral, y la contracción facial es observada por el anestesiólogo bajo los campos. Una contracción facial positiva es un signo seguro de integridad facial. Si el facial no responde a la estimulación eléctrica, pero existe continuidad anatómica, el manejo posterior será discutido. Puede esperarse unos pocos meses después de la cirugía y ver el resultado. Si como consecuencia de un grande tumor, se -- elonga el nervio y se estira o se pierde su brillo y consistencia, lo mejor es seccionar la porción dañada y realizar una anastomosis directa o un injerto. Si se lesiona el facial en la operación, hay tres posibles situaciones: (a) Se dispone del muñón proximal y el -- distal; (b) Solamente el muñón proximal está disponible; o (c) El muñón proximal no está disponible. Cuando el muñón proximal y el -- distal se hallan disponibles y no hay mayor distancia entre los dos, se efectúa una anastomosis directa término-terminal. Una distancia desde el APC puede cubrirse mediante un puente de injerto obtenido del sural. Si solamente se dispone del muñón proximal y este tiene al menos 3-5 mm. de largo, el procedimiento de elección es un injerto intracraneal-intratemporal del facial. Si no se dispone del muñón principal se deberá efectuar procedimientos de anastomosis periférica (hipogloso-o facio facial) o cirugía plástica.

INJERTO DE NERVIU INTRACRANEAL-INTRATEMPORAL.-

Ballance y Duell, basados en su gran experiencia, publicaron en 1932

que los injertos autógenos pueden usarse para anastomosar nervios - con excelentes resultados en el facial. Norman Dott en 1958 reportó su técnica de dos pasos para injerto de nervio facial intratemporal-extratemporal. En el primer paso, después de remover todo el tumor del acústico, sutura un extremo de nervio sural de 15 a 20 -- cm. de longitud al muñón del facial al extremo proximal (Tallo cere bral). El sacó su injerto de la craneotomía mediante un túnel sub cutáneo dentro de la fosa retromandibular. Luego recuperó este extremo en una segunda operación, algunas semanas más tarde y suturó éste al muñón distal del nervio facial. Drake, más tarde, en 1960 y 1963 reportó su método de reparo del facial con excelentes resultados. La técnica de injerto del nervio facial intracraneal-intratemporal surgió como una alternativa al método de Dott. Este fué - desarrollado por el autor en 1975 en colaboración con sus colegas otorrinolaringólogos Wingand, Draf y más tarde, Osterwald. Durante el procedimiento de remoción tumoral del acústico, si no es posible salvar el facial, su preservación cuidadosa en el extremo medial de berá buscarse. En la mayoría de los casos, se obtiene una longitud de 1 a 1,5 cm., sin embargo, una de 3-5 mm. sería suficiente. Se obtiene un injerto de nervio sural de 5-7 cm. de largo de la pierna del paciente. Un extremo del nervio se prepara, cuidadosamente --- coaptado y se anastomosa al muñón proximal del nervio facial. Se realiza una sutura epiperineural con Nylon 10-0. Luego se hace mas toidectomía desde afuera para exponer el nervio facial en su curso mastoideo y timpánico. Después de eso se incide la dura justo rostral al seno sigmoides y el extremo distal del injerto se pasa hacia afuera del cráneo a través de éste. Este extremo se prepara -- luego y se anastomosa al nervio facial, cuyo muñón se obtiene seccionándolo, distalmente al ganglio geniculado en su curso vertical proximal al foramen estilomastoideo.

PARALISIS FACIAL

Se han desarrollado varios procedimientos para mejorar el tono y la función motora facial en pacientes con parálisis facial postoperativa. El tipo de procedimiento se ajusta a cada caso individual. -

El tratamiento ideal es anastomosis término terminal intracraneal - del facial durante la operación inicial. Desafortunadamente, la mayoría de las veces, atenuado o destruido haciendo esto imposible. Las alternativas son hipogloso-facial, espinal accesorio-facial o frénico-facial, anastomosis. Los autores prefieren la anastomosis hipogloso-facial particularmente en pacientes quienes no dependen - del lenguaje para su subsistencia.

TIEMPO DE CIRUGIA

Depende del estado de integridad del nervio facial. Si este está - seccionado anatómicamente y no puede ser reparado intracranealmente, Bachheit y cols. (15) esperan 3-4 semanas y luego admiten al paciente para anastomosis hipogloso-facial. Si el nervio está anatómica y fisiológicamente preservado durante la cirugía pero sin función - postoperatoria, la anastomosis generalmente no se hará hasta en dos años, ya que se ha observado que el 90% de estos pacientes, aunque tardamente, recuperan la función del nervio facial. Brackman (12) anota: "es mejor no crearle una incapacidad adicional de denervación de la lengua". En la mayoría de los pacientes de la serie (73) fué posible preservar el facial, sin embargo, tres pacientes requirieron anastomosis hipogloso facial. Esta se realizó una semana -- después de la remoción tumoral en un paciente, ya que el nervio no pudo ser preservado en la operación.

TECNICA QUIRURGICA (ANASTOMOSIS HIPOGLOSOFACIAL)

Este procedimiento se desarrolla bajo anestesia general con el paciente en posición supina sobre la mesa de operaciones, la cabeza - rotada al lado contralateral. El pabellón auricular se lleva hacia adelante y se fija, fuera del campo operatorio. Se efectúa una incisión postauricular de media pulgada por encima de la mastoide -- hacia abajo, en una longitud de aproximadamente 10 cm. Se incide - piel y tejido celular subcutáneo. Se divide la fascia y el platísmo se forma longitudinal. El músculo esternocleidomastoideo se --- identifica y se retrae lateralmente. Se continúa la disección supe

rior y medialmente y la fascia cervical se identifica y se abre. - Se identifica el vientre posterior del digástrico y se disecciona alrededor hasta identificar la porción tendinosa anteromedial. El nervio hipogloso se localiza inmediatamente bajo el vientre posterior del digástrico. Puede identificarse siguiendo el asa descendente del hipogloso hasta donde ésta se une al hipogloso. Ahora se dirige la atención al área de la apófisis mastoides. Usando un elevador de periostio, el músculo digástrico se prepara parcialmente desde el periostio de la apófisis mastoides. La punta de la mastoides se retira con gubia, permitiendo la visualización del área del proceso estiloides y el foramen estilomastoideo. Los autores prefieren usar disección cortante para exponer el facial a su salida del foramen estilomastoideo. Ocasionalmente uno puede ir a través de la porción posterior de la parótida para identificar este nervio. Una vez que hipogloso y facial han sido identificados, se secciona el hipogloso en el punto donde empiezan sus ramas. El facial se secciona en el foramen estilomastoideo. El extremo proximal del hipogloso se volteja hacia arriba posteriormente en contacto con el extremo distal del facial, adyacente al vientre posterior del músculo digástrico. Usando técnica microquirúrgica se unen los dos extremos, usando Prolene 8-0. Debe tenerse cuidado en asegurarse que el nervio no está angulado o a tensión. Después de la anastomosis la herida se cierra de la manera habitual (Fig. 16).

ANASTOMOSIS ESPINAL ACCESORIO-FACIAL

La incisión es idéntica a la usada para la anastomosis hipogloso-facial. El músculo esternocleidomastoideo se identifica y retrae lateral e inferiormente, exponiendo el vientre posterior del digástrico. El espinal accesorio puede identificarse entrando a la parte posterior del esternocleidomastoideo. Para exponer el extremo distal del facial, se usa la técnica descrita antes. Una vez que el facial ha sido diseccionado hasta el foramen estilomastoideo, el espinal accesorio se secciona en su porción más distal aproximadamente donde este entra en el músculo esternocleidomastoideo. El espinal accesorio proximal se desplaza superior y posteriormente y se anas-

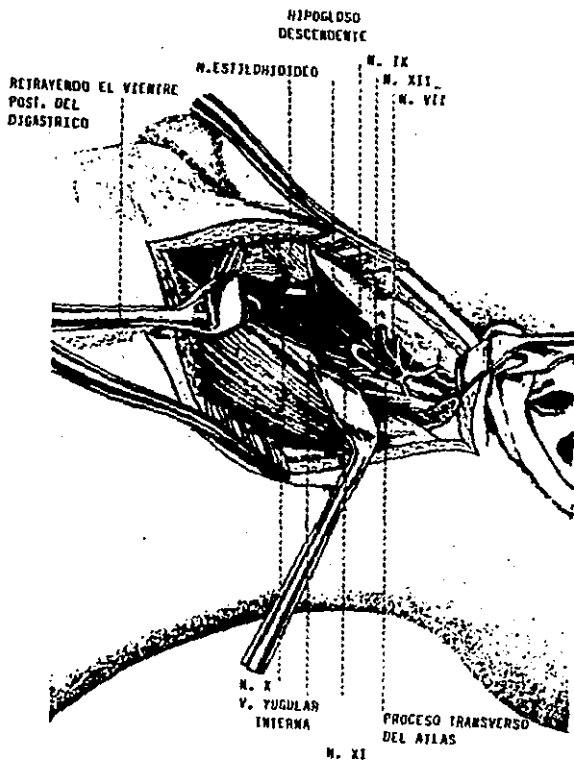


Figura 16

ANASTOMOSIS HIPOGLOSO-FACIAL
 RELACION DESPUES DE LA ANASTOMOSIS

tomosa al nervio facial distal.

ANASTOMOSIS FRENICO-FACIAL

Se usan dos incisiones, una similar a la descrita para las anastomosis hipogloso-facial y espinal accesorio facial, a fin de exponer el nervio facial distal justo en el foramen estilomastoideo y otra localizada aproximadamente a dos traveses de dedo por encima de la clavícula en la fosa supraclavicular. El músculo esternocleidomastoideo se retrae medial y superiormente, y el escaleno anterior aparecerá luego a la vista. El nervio frénico está frente al escaleno anterior, bajo la fascia. Una vez que éste se ha identificado se corta su extremo inferior bajo el escaleno anterior. El extremo proximal del frénico se lleva por debajo del esternocleidomastoideo y se anastomosa al facial. Se recomienda que el frénico se corte y se lleve primero para ayudar a la longitud del facial lo que será necesario para realizar la anastomosis sin tensión. Si es difícil obtener la longitud necesaria, siempre es posible realizar una mastoidectomía y exponer el nervio facial más alto, a nivel del foramen estilomastoideo. Con estos procedimientos anastomóticos, se obtienen resultados funcionales satisfactorios en la mayoría de los casos. La recuperación no se espera hasta por lo menos 4-6 meses después de la anastomosis. En algunos casos hasta un año es necesario esperar para que los resultados quirúrgicos ocurran.

5.7 PRESERVACION DEL COCLEAR

Wigand (98) en 1979 presentó una interesante serie, si bien pequeña, de experimentos con miras a la posibilidad de inducir inervación a un nervio coclear seccionado. El refiere que ocurren neurinomas en un 11%. En tal caso el cirujano que apunta a una completa remoción tumoral tendrá que balancer esto contra una sordera total del paciente. Los implantes de cóclea pueden utilizarse solamente si hay un suficiente número de neuronas que salen, conectando el órgano de Corti con el núcleo coclear en el tallo cerebral. En las primeras

series de experimentos el nervio facial motor se usó como donante de los axones sobresalientes y el octavo nervio lesionado se utilizó como su receptor. El autor operó 5 gatos, bajo anestesia general. Realizó una cocleotomía después de exponer la "bulla" e identificar el nervio auditivo a su entrada al conducto auditivo interno. Con este acceso al nervio auditivo, la cóclea se destruyó completamente. El siguiente paso fué la disección del facial en la porción mastoidea. El nervio se seccionó 1 cm. distalmente al foramen estilomastoideo, se le redirigió al conducto auditivo interno y fué suturado al muñón del VIII nervio con una o dos suturas de nylon 9-0 a traumático. La "bulla" fué sellada con un injerto de músculo quedando el resto del facial a su salida de la rodilla timpánica. 9 a 18 meses más tarde se reabrió la "bulla", el facial se identificó y se conectó a un electroestimulador bipolar. Como estímulo se usaron trenes de impulsos eléctricos de bajo voltaje alternando con amplitudes de 0,5 a 5 V. Ellos tuvieron una duración de 0,1 mseg. y se repitió con frecuencias de 2 por seg. Al mismo tiempo, la corteza auditiva ipsilateral se expuso mediante craneotomía y resección de la dura. Suavemente se colocó contra la corteza un electrodo para registro por medio de un micromanipulador. Se examinaron diferentes sitios de corteza acústica primaria y secundaria. Las respuestas eléctricas fueron almacenadas en una grabación y se procesaron mediante un sistema de recuperación de datos electrónico. Estas pruebas funcionales se siguieron de inmediata microdisección de los huesos temporales de los animales muertos. Además se realizó examen histológico tanto de la anastomosis acústico-facial como del tallo cerebral. El examen histológico tuvo los siguientes resultados: La región de la sutura del nervio mostró muchos axones extendidos. Ellos fueron embebidos parcialmente en un tejido de cicatriz fibrosa o grupos parcialmente engrosados de fascículos nerviosos. Los cilindros extendidos fueron de varios diámetros y tuvieron un arreglo menos paralelo que las fibras de igual tamaño, de nervios contralaterales normales que se organizaron de manera homogénea. Cerca al tallo cerebral, hubo rarefacción de las fibras nerviosas propias, pero un pequeño número de ellas pu

dieron seguirse dentro del sistema nervioso central. El núcleo coclear ipsilateral mostró reducción de su extensión. Sus células nerviosas se redujeron en tamaño y se encontraron más adosadas que en el lado contralateral. La tinción de Bodian mostró rarefacción del neuropilo al lado de la anastomosis. Los autores concluyen que el interrogante de si un nervio sensitivo generado puede ser regenerado mediante anastomosis de nervios, hasta ahora no ha sido discutido en la literatura; en el presente trabajo se investigó mediante experimentación. Las respuestas genéticas observadas de la corteza auditiva a la estimulación eléctrica de un nervio motor injertado, pueden evidentemente interpretarse como reacciones del sistema auditivo a inadecuada estimulación. Además, el examen histológico ha probado la aceptación de fibras nerviosas propias del SNC. Las implicaciones de este hecho pueden ser solamente materia de especulación. Los gatos operados no mostraron síntomas permanentes de dolor o discomfort. La actitud asimétrica de sus cabezas puede señalar un desequilibrio dentro de su sistema vestibular, ya que la anastomosis del VII nervio al coclear puede presumiblemente comprometer las ramas vestibulares de este último. Transfiriendo la idea de regeneración artificial del nervio auditivo a clínica patología humana desde luego seleccionando otros nervios diferentes al facial, a fin de establecer un disparador conveniente para electrodos implantados que puedan estimular al sistema auditivo. Ruidos desagradables espontáneos (tinnitus) de origen motor o de otros nervios podrán evitarse. Los estudios preliminares de la serie han mostrado la posibilidad de introducir extensión de inervación vía nervio auditivo a través de la barrera del tallo cerebral dentro del área núcleo coclear.

5.8 NEURINOMAS DEL ACUSTICO BILATERALES

Comprenden cerca del 2.5% de todos los casos de Neurinoma del Acústico. Difieren de los tumores unilaterales convencionales en varios aspectos. Pueden representar parte de una enfermedad generalizada de von Recklinghausen. De suficiente interés es que estos pacientes se

detectan tardíamente en su curso. La preservación del VII y el VIII en esta situación es de gran importancia debido al compromiso bilateral y, para empeorar las cosas, estos tumores son más difíciles de operar (81). A diferencia de los neurinomas unilaterales, los cuales nacen de un lado de la envoltura del nervio desplazando los otros nervios a su alrededor, los neurofibromas de la enfermedad de von Recklinghausen son el resultado de una proliferación encapsulada de las células de Schwann, tejido conectivo fibroso y tejido neural (axones). En consecuencia, la morbilidad tiende a ser algo más alta que en aquellos con neurinomas unilaterales. La mayoría de los pacientes asisten con tumores por encima de 3 cm. de diámetro. El interrogante que casi siempre se enfrenta en pacientes con neurinoma del acústico bilateral es, qué lado se operará primero. Se consideran dos factores: (a) Capacidad de audición y (b) Tamaño del tumor. Ellos pueden estar interrelacionados o independientes. Se puede tener un pequeño tumor con pérdida de la audición profunda, o lo contrario, un gran tumor con relativa mejor audición. Los pacientes con audición funcional aún tienen oportunidad de esta preservación, ya que ésta es el éxito de la cirugía, uno debe preferir operar ese tumor primero (15,30,81). De otra parte, la morbilidad operatoria de los grandes tumores es definitivamente más alta que la de los pequeños. Los tumores del acústico quísticos forman solamente un pequeño porcentaje de casos. La degeneración quística puede ser de -- proporciones variadas. Un gran tumor quístico se hallará más adherido al VII y al VIII nervios, por lo tanto predispone a una alta morbilidad de esos nervios. Hughes y cols. (39) presentaron un estudio retrospectivo en el que analizan los resultados quirúrgicos de 23 pacientes con tumores bilaterales del acústico, de los que se había extirpado igual cantidad de tumores. Manifiestan que en la enfermedad de von Recklinghausen la historia familiar es positiva en solo el 50% de los casos. Presentan conclusiones importantes, a saber: 1. Los neurinomas bilaterales del acústico pueden diagnosticarse tempranamente si el médico mantiene un alto índice de sospecha, obtiene estudios radiológicos sensibles y elabora árbol genealógico en los miembros de la familia identificados. 2. La hidrocefalia y -

y Tesis adicionales pueden requerir tratamiento inicial y contra indicar la cirugía del tumor del acústico. 3. La preservación de la audición con remoción total del tumor mediante abordaje suboccipital o de la fosa media es probable si la lesión no es mayor de 1 cm. 4. La preservación de la audición con remoción tumoral total es dudosa si la lesión es mayor de 2 cm. 5. Se le deberá enseñar la biolectura y comunicación manual preoperatoriamente si la cirugía que se va a realizar es de alto riesgo en un único oído oyente. --- Sterkers (86) presentó un caso de neurinoma bilateral, realizando la intervención en dos tiempos; en el primero descomprime el nervio coclear y los vasos laberínticos no invadidos por el neurinoma, pero sí comprimidos. Al mismo tiempo realiza reducción del volumen tumoral. Más tarde efectuó una segunda intervención, esta vez llevando a cabo ablación total. El mismo autor refiere preservar la audición en 36% de los casos y la función motora del facial en 82% de los casos (87). Aboulker y cols. (1) señalaron la importancia de la colaboración entre neurocirujano y otólogo y proponían la ablación de los dos neurinomas en un solo tiempo, mediante incisión bimaistoidea.

CAPÍTULO VI

PRESENTACION DE NUESTRA FAMILIA Y SU CUADRO CLINICO

Desde hace dos años y a raíz de la intervención de BGAA, revisando sus antecedentes familiares, consideramos conveniente realizar un estudio exhaustivo de la familia a fin de detectar precozmente el problema y de esta manera ofrecer mejores perspectivas mediante tratamiento quirúrgico a los pacientes, así como realizar consejería genética.

Los pacientes actualmente en estudio corresponden a la cuarta generación conocida de pacientes con neurinoma del acústico bilateral, comprobados clínica, radiológica, neurofisiológica e histopatológicamente en la última de ellas (Fig. 17).

Primera Generación: Constituida por el Señor JV, de quien no se logró obtener información sobre sus padres ni hermanos y quien falleció con datos de lesión del AfC e hipertensión intracraneal en San Nicolás de los Agustinos (Guanajuato) lugar de residencia de la familia paterna.

Segunda Generación: De los datos que se han podido recolectar, el Sr. JV se unió en primeras nupcias con la Sra. C, de quien se desconocen datos. De tal matrimonio resultaron dos hijos de sexo femenino, ambas fallecidas, la última de ellas a los 42 años, y quien es la abuela paterna de nuestros pacientes. Dichas personas fallecieron después de haber presentado sordera bilateral, parálisis facial y ataxia. Presumiblemente hipertensión intracraneal, que condujo a su fallecimiento pero se desconocen otros datos. En segundas nupcias el Sr. JV se unió a S.: se desconoce con exactitud el número de hijos de tal unión, pero con certeza se sabe que dos de ellas han fallecido con datos de lesión del ángulo pontocerebeloso: una mujer, de edad no determinada, presentó inicialmente sordera, y progresivamente parálisis facial, ataxia, hasta su fallecimiento acaecido a una edad aproximada entre 22-25 años y ocurrida en Salvatierra (Guanajuato) en 1985. El menor de sus hijos, de nombre JV también falleció con sintomatología similar.

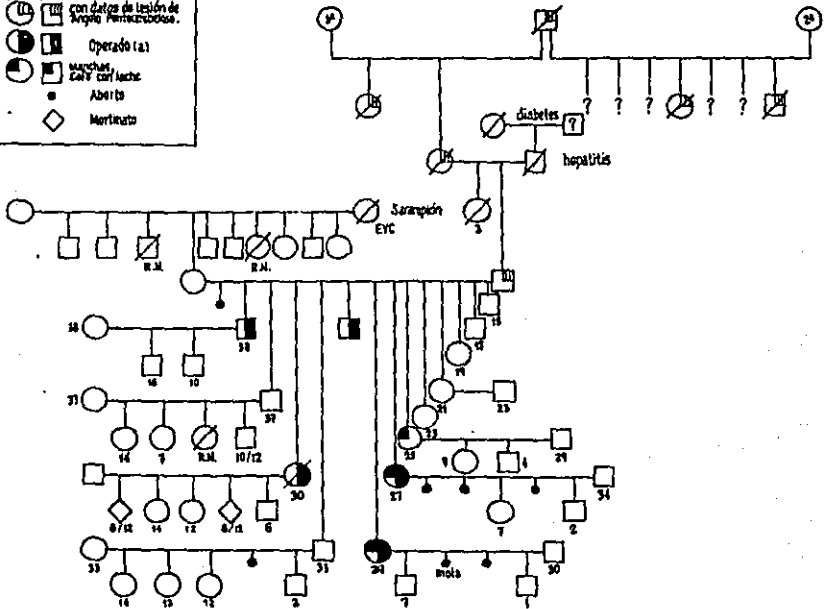
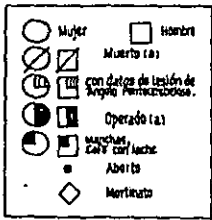


Figura 17

ARBOL GENEALOGICO DE LA FAMILIA ESTUDIADA.

Terçera Generación: Constituida por una niña fallecida a la edad de - tres años por sarampión y por el padre de la familia que nos ocupa, Sr. DAV, quien cuenta actualmente con 62 años; inició su padecimiento a los 28 años de edad, con hipoacusia progresiva bilateral, dolor radicular V3 izquierdo, por lo que en 1965 se le practicó fenolización del dentario inferior izquierdo. Actualmente anacusico bilateral fue pensionado desde 1959 por esta razón. Sus síntomas se han detenido y sus condiciones actuales son estables. No presenta parálisis facial y la última TCC realizada hace varios años mostró imágenes hipodensas en APC bilateral presumiblemente degeneración quística del neurinoma (81).

Cuarta Generación: De su matrimonio con la Sra. MEA, de 57 años, han resultado 13 hijos, de los que viven 12 y dos abortos.

Hijos: (1) JMAA, masculino de 38 años, con padecimiento manifestado a los 23 años, por cefalea bitemporal de predominio nocturno. Estudios radiológicos y neurootológicos confirmaron la presencia de tumor del APC derecho diagnosticado como neurinoma del acústico, por lo que fue intervenido en 1973 en el Hospital General del Centro Médico Nacional, presentando parálisis facial transitoria que cedió con fisioterapia. Actualmente asintomático.

Es padre de dos hijos de sexo masculino de 16 y 10 años respectivamente.

(2) DAA, masculino de 37 años, asintomático, padre de dos niñas sanas de 14 y 7 años respectivamente, posteriormente falleció otra RN y un hijo sano de 11 meses

(3) MEAA, femenina, con padecimiento manifestado a los 20 años con tinnitus derecho, cefalea global y cambios visuales, anacusia y amaurosis derecha. Fue estudiada en Celaya, León y Guadalajara. Intervenida quirúrgicamente en León, realizándosele DVA el 5 II 80 y CRANIECTOMIA el 30 - III 82, falleciendo en el período postoperatorio el 6 IV 82. Ella tuvo dos mortinatos y tres hijos que cuentan en la actualidad con 14, 12 y 6 años.

(4) AYA, masculino de 33 años, sano de cuyo matrimonio han resultado 4 hijos sanos de 14, 13, 12 y 2 años y un aborto.

(5) JLAA, masculino de 31 años, con padecimiento iniciado a los 20 años con hipoacusia, anacusia derecha, cañalea y vómito. Fue intervenido quirúrgicamente el 9-V-81 realizándosele OVA y CRANIECTOMIA SUBOCCIPITAL DERECHA Y EXERESIS TUMORAL el 22-V-81. Fué necesario revisar el sistema valvular el 31-V-81.

En abril del 82 se le practicó CRANIECTOMIA SUBOCCIPITAL IZQUIERDA Y EXERESIS TUMORAL. No tiene hijos. Tiene como secuelas de sus cirugías diplejía facial y anacusia bilateral. Por lo demás, su estado general es excelente, es una persona agradable, de muy buen humor y colaborador en la presente investigación.

(6) BGAA, femenina de 29 años de edad, con padecimiento iniciado a los 23 años con disminución de la agudeza auditiva derecha y anacusia derecha desde los 27 años. Desde los 28 años disminución de la agudeza auditiva izquierda. Ella fue intervenida quirúrgicamente el 24-VIII-85 realizándosele CRANIECTOMIA SUBOCCIPITAL DERECHA Y EXERESIS TUMORAL TOTAL, quedando como secuela parálisis facial, aún no reparada y desepitelialización corneal por exposición del OD, lo que le condiciona mayor disminución de la agudeza visual derecha, ya existente en el preoperatorio. Usa lentes para corrección de su miopía. Tiene una mancha café con leche en cuadrante inferoínterno de mama izquierda sin nódulos. Tampoco ha aceptado continuar su estudio y tratamiento, tiene 2 hijos de sexo masculino de 7 y 1 años respectivamente, sanos. Ha presentado 2 abortos, 1 de ellos mola.

(7) MDAA, femenino de 27 años, con padecimiento iniciado hace 1 año con disminución de la agudeza auditiva hasta la hipoacusia, izquierda; tinnitus de baja intensidad de 6 meses de evolución. Se le realizaron estudios neurootológicos, radiológicos y electrofisiológicos confirmándose la presencia de tumor del APC izquierdo de 15 X 18 mm., por lo que fue intervenida quirúrgicamente el 25-11-87, realizándosele CRANIECTOMIA SUB

OCCIPITAL IZQUIERDA Y EXERESIS TUMORAL TOTAL, siendo corroborado el diagnóstico de neurinoma del acústico. Tiene una mancha café con leche en -- brazo izquierdo, biopsiada y enviada a Patología para búsqueda de melano somas gigantes. Es madre de dos hijos sanos: una niña de 7 con excelente rendimiento escolar y un niño de 2 años con adecuado desarrollo psicomotriz; pero tiene historia obstétrica de 3 abortos. La primera de sus hijos: amenaza de aborto y de parto prematuro.

(8) LMAA, femenino de 25 años, asintomática actualmente, con estudio de potenciales evocados auditivos realizado en enero de este año, normal. - Tiene una mancha café con leche en muslo izquierdo, que fue biopsiada - para determinación de melanosomas gigantes por microscopía electrónica. Es madre de dos hijos sanos de 7 y 4 años de edad respectivamente. También el estudio de PEA de los niños fue normal.

(9) MEAA, femenino de 23 años, asintomática, soltera. Estudio de PEA de enero de 1987, es normal.

(10) RMAA, femenino de 21 años, asintomática, casada, sin hijos actualmente.

(11) HTAA, femenino de 19 años, asintomática, soltera.

(12) AAA, masculino de 17 años, asintomático, soltero. Ha presentado -- cefalea ocasional en los últimos meses que se presenta espontáneamente o por exposición al sol. Sus PEA, realizados el 7 de enero de 1987 mostraron un intervalo I-III de 2.7 como límite superior, lo cual excede en -- 0.02 ms. al valor normal. Si bien no se considera patológico, se realizará estudio de control en 3 meses.

(13) A'AA, masculino de 15 años, asintomático, soltero. Estudio de PEA realizados en enero del presente año, normales.

CAPITULO VII

RESULTADOS DEL TRATAMIENTO EN NUESTRO CASO

1. JMAA, como ya se ha anotado, se le practicó abordaje suboccipital y exéresis total del neurinoma quedando como secuela anacusia derecha y parálisis facial postoperatoria de la que se recuperó a ad íntegrum. Actualmente se halla asintomático.
2. MEAA, también intervenida mediante abordaje suboccipital en León, -- Gto., se desconocen los hallazgos transoperatorios; la paciente salió del quirófano en coma y falleció 6 días después.
3. JLAA, intervenido en las dos ocasiones mediante abordaje suboccipital cursando posteriormente con diplejía facial y anacusia bilateral.
4. BGAA, intervenida en posición semisentada con abordaje y craneotomía suboccipital derecha. Radiológicamente se había demostrado un diámetro tumoral de 3.5 X 4.5 cms.. Transoperatoriamente se observó aspecto amarillo-grisáceo blando de la lesión, que rechazaba el hemisferio cerebeloso derecho a la izquierda; no se visualizó el octavo nervio y el séptimo se hallaba acintado con infiltración tumoral por lo que no fue posible preservarlos. El quinto nervio se hallaba igualmente desplazado hacia arriba y adelante por la masa tumoral. Se presentó embolia aérea transoperatoria que fue controlada sin problemas. (Nosotros utilizamos catéter venoso central). Desde el preoperatorio la paciente cursaba con exotropía del OD, sumado a esto presenta desepitelialización de la córnea por exposición pero un buen fenómeno de Bell derecho. La agudeza visual para el OI es normal pero para el OD es de 20/100 corrigiendo con el estenopeico a 20/40. Presenta, además de su parálisis facial periférica derecha, hipestesia de los 2/3 inferiores de la hemicara derecha. La ra-

ma motora del V conservada. Se halla pendiente tratamiento quirúrgico de su parálisis facial (no recibió fisioterapia) y realizar TC para valoración de lesión del APC izquierdo, ya que la paciente presenta hipoacusia izquierda y tinnitus desde su último embarazo y el estudio otoneurológico y de PEA realizados en 1985 demostraban lesión pónica baja izquierda.

5. MDAA, intervenida en posición semisentada, con abordaje y craniectomía suboccipital izquierda. La paciente presentó hipotensión leve antes de iniciar el acto quirúrgico. Durante la craniectomía se reportó por los anestesiólogos embolia aérea no habiendo repercusión en los signos vitales de la paciente. Al abrir la dura observamos edema cerebeloso importante que fue manejado con diuréticos y corticosteroides. Se utilizó CAVITRON para exéresis de la lesión intracapsular. Se presentó falla técnica por deficiente iluminación transitoria del microscopio, no visualizándose el VII que se pretendía preservar. Una vez superada ésta y resecaado el tumor intracanalicular (mediante las técnicas anotadas en el punto correspondiente), se identificó el muñón proximal y distal del VII. Se corroboró su identificación mediante electroestimulación con bipolar y palpando la contracción de músculos faciales izquierdos. Se intentó anastomosis término-terminal del facial con nylon 10-0 pero ante la posibilidad de lesionar la AICA o la arteria vertebral y por no disponerse de pinzas adecuadas en ese momento para realizar la sutura, se decidió concluir la intervención quirúrgica y realizar la anastomosis del facial (posiblemente XII — VII) en un segundo tiempo. La paciente pasó para observación PO. a la UCI, alerta y sin déficit alguno aparte de su parálisis facial y su anacusia izquierdas. Al día siguiente pasó a su habitación extubada y se inició fisioterapia que se realiza hasta la fecha. Una semana después de su intervención presentó fistula de LCR a través del tercio inferior de la herida quirúrgica. Se manejó con medidas tendientes a disminuir la presión intracraneal (corroborada por raquimanometría), tales como punciones lumbares diarias, diuré-

ticos inhibidores de la anhidrasa carbónica y reposo absoluto, - aparte de sutura de la herida quirúrgica luego de reavivar bordes. Nosotros empleamos antibióticos profilácticos en el trans y postoperatorio, mismos que se administraron una semana después para evitar presentación de meningitis. Actualmente la paciente desempeña sus labores del hogar, acusa mínima cefalea vesperal y puede descender el párpado superior izquierdo hasta ocluir 2/3 - de la hendidura palpebral. Se mantendrá vigilancia por neurocirugía y oftalmología y se valorará su anastomosis del facial en lapso no superior a un año.

CONCLUSIONES

ANEXO

El neurinoma del acústico bilateral, reportado por algunos autores como la forma central de la neurofibromatosis, es una entidad con patrón de herencia autosómico dominante, con expresividad variable.

Hemos presentado uno más de los pocos casos familiares de esta entidad informados en la literatura. En nuestra familia, cuatro generaciones - se ven afectadas, teniendo en cuenta que se desconoce antecedentes familiares de la primera generación, y que por iniciarse los síntomas (hipoacusia, el principal de ellos), alrededor de los veinte años, en la siguiente generación - actualmente constituida por 18 niños - aún no se presenta el primer caso.

Es de suma importancia, el seguimiento minucioso de los integrantes de esta cuarta generación y, en dos años más, de la quinta, mediante el estudio de potenciales evocados auditivos a fin de efectuar detección precoz de los casos.

Otro dato importante, es el gran número de abortos y mortinatos (y amenaza de aborto y de parto prematuro en uno de ellos - VTA-), por lo que continuar el estudio genético a esta familia ocupará un lugar primordial. No fue posible para la actual presentación, realizar estudio citogenético para valorar cinética y mecanismos de intercambio cromosómico, lo que será motivo de una próxima publicación.

REFERENCIAS

1. Aboulker P, Metzger J, Diebler O.
Pièges cliquiques et thérapeutiques d'un neurinome de l'acoustique bilatérale.
Ann Oto Laryng Chir Cervicofac 1979 Jul-Aug; 96(7-8):537-544.
2. Adkins WY, Ward PH.
Temporal bone showing poliarteritis nodosa, otosclerosis and occult -
neurinoma.
Laryngoscope 1986 Jun; 96(6):645-652.
3. Araki Y, Imai S, Funakoshi T, Sakai H, Yamada H, Shimokawa K.
A family of von Recklinghausen's disease associated with bilateral -
acoustic neurinomas and falx meningiomas
No To shinkei 1984 Jul; 36(7):641-648.
4. Barrs DM, Luxford WM, Becker TS, Brackman DE.
Computed Tomography with gas Cisternography for Detection of Small -
Acoustic Tumors. A study of Five False-Positive Results.
Arch Otolaryngol 1984; 110(5):535-537.
5. Bébéar JP, Piton J, Crouzet G, Vasdev A.
La Meatocisternographie Opaque Technique et résultats.
Rev Laryngol 1979. 100(1-2):81-86.
6. Berggrün E.
Ein Fall von allgemeiner Neurofibromatose bei einem
11 - jährigen Knaben.
Arch F Kinderh. 1897; XXI:89-113.
7. Bess FH, Josey AF, Glasscock ME. 3d, Wilson LK.
Audiological manifestations in bilateral acoustic tumors (von Reckling
hausen's disease).
J Speech Hear Disord 1984 May; 49(2):177-182.
8. Bodoard M, Pialoux P, Freyss G, Bensimon J, Toupet M.
Comparative values of unilateral and bilateral caloric bithermal ves-
tibular tests in the diagnosis of acoustic neurinoma
Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1981; 98(1-2):9-13.

9. Botger GB, Stamberg J, Kirsch JR, Hollis GF, Schwarz DF, Thomas GH.
Chromosome Translocation t(14;22) and Oncogene (c-sis) variant in a -
Pedigree with Familial Meningioma.
The New Eng J Med 1985;32(9):564-567.
10. Bouche J, Freche CH.
Les voies d'abord du rocher
Enciclopédie Médica-Chirurgicale (Paris) 20052 A - 1.972.
11. Brackmann DE.
A review of acoustic tumors: 1979-1982
Am J Otol 1984 Jan;5(3):233-244.
12. Brackmann DE.
Facial nerve rehabilitation in acoustic neurinoma surgery.
Rev Laryngol 1979;100(1-2):103-107.
13. Brackmann DE, Selters WA.
Brainstem electric audiometry: acoustic neurinoma detection.
Rev Laryngol 1976; 100(1-2):49-51.
14. Bremond G.
Le problème de la conservation de l'audition au cours de l'exérèse -
des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.
Rev Laryngol 1979; 100(1-2):111-114.
15. Buchheit WA, Delgado TE.
Tumors of the cerebellopontine Angle: Clinical Features and Surgical
Management.
In Wilkins RH, Rengachary SS. Neurosurgery. U.S.A. McGraw-Hill Inc.
1985:720-729.
16. Calabro A, Horn YE, Kulesza E, Gardeur D, Haddad K, Dakar A. et al.
Tumeurs primitives de l'angle ponto-cérébelleux. Aspect tomodensitomé-
trique (TDM)
Rev Laryngol 1979; 100(1-2):69-79.
17. Chovanes GI, Bucheit WA.
Bilateral hearing loss after unilateral removal of an acoustic neuro-
ma by the suboccipital approach: case report.
Neurosurgery 1986 Sep; 19(3):452-453.
18. Cohen NL, Berg H, Hammerschlag P, Ranschoff J.
Acoustic Neuroma Surgery: An Eclectic Approach with emphasis on Preser-
vation of Hearing, The New York University - Bellevue experience.
Ann Otol Rhinol Laryngol 1986; 95:21-27.
19. Coll J, Ayoub A, Pronter M.
Neurinome bilatéral de l'acoustique. Chez des adolescents. A propos de
2 cas.
J Fr Otorhinolaryngol 1975 Jun; 24(6):467.

20. Conraux C, Feblot P.
Les potentiels évoqués auditifs précoces et semiprécoces dans les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux
Rev Laryngol 1979; 100(1-2): 41-48.
21. Curati WL, Craif M, Kingsley DP, King T, Scholtz CL, Steiner RE.
MRI in acoustic neuroma: a review of 35 patients.
Neuroradiology 1986; 28(3):208-214.
22. Cushing H.
Tumors of the Nervous Acusticus and the Syndrome of the Cerebellopontile Angle. New York: Hafner Publishing Company, 1963.
23. De la Cruz A.
Polytomographic Evaluation of the Clivus and Petrous apices: a new view.
Presented as a Candidate's Thesis to the American Laryngological Rhinological and Otological Society; Inc. 1983:153-164.
24. Delleman JW, De Jong JG, Bleeker GM.
Meningiomas in five members of a family over two generations, in one member simultaneously with acoustic neurinomas.
Neurology 1978 Jun; 28(6):567-570.
25. Desgeorges M, Sterkers JM.
Surgery of large neurinomas of the acoustic nerve performed only by the translabyrinthine approach. A propos of 50 cases.
Neurochirurgie 1984; 30(6):355-364
26. Dorland PR.
Les Conditions du Diagnostic des Petites Tumeurs du Mêat Auditif par la Cisternographie Opaque.
Rev Laryngol 1979; 100(1-2):87-118.
27. Dubois P.
Tumors of the cerebellopontine Angle: Radiology.
In Wilkins RH, Rengachary SS. Neurosurgery. U.S.A. McGraw-Hill, Inc. 1985:704-719.
28. Eiras J, Gómez J, Carcavilla L.
Suboccipito-transmeatal microsurgical approach in giant acoustic neuromas. Results in 12 consecutive cases.
Neurochirurgie 1984; 30(1):17-24.
29. Fabricant RN, Tadaro GJ, Eldridge R.
Increased levels of a nerve-growth-factor cross-reacting protein in "central" neurofibromatosis.
Lancet 1979 Jan 6; 1(8106):4-7.
30. Fisher G.
Le neurinome bilatéral de l'acoustique.
Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord) 1979 Jan-Feb; 100(1-2):97-101.

31. Gardner WJ, Frazier CH.
Bilateral acoustic neurofibromas, a clinical study and field survey -
of a family of five generations with bilateral deafness in thirty-
eight members.
Archs Neurol Psychiatr. Chicago 1930;23:266-302.
32. Gardner WJ, Turner G.
Bilateral acoustic neurofibromas, further clinical and pathologic da-
ta on hereditary deafness and Recklinghausen's disease.
Archs Neurol Psychiatr. Chicago 1940;44:76-99.
33. Giannotta SL, Pulec JL, Goodkin R.
Translabyrinthine Removal of Cerebellopontine Angle Meningiomas.
Neurosurgery 1985;17(4):620-625.
34. Glasscock ME, Jackson CG.
Surgery of cerebello-pontine angle tumors: difficulties, complications
and results of translabyrinthine approach.
Rev Laryngol 1979; 100(1-2):91-95.
35. Hart RG, Gardner DP, Howieson J.
Acoustic Tumors: Atypical features and recent diagnostic tests.
Neurology (NY) 1983; 33:211-221.
36. Hatam A, Bergstrom M, Berggren BM, Moller A.
Olivecrona H. Attenuation profiles of the petrous bone with acoustic
neuroma.
Neuroradiology 1980 Apr; 19(3):123-129.
37. House JW, Waiuch V, Jackler RK.
Magnetic Resonance Imaging in Acoustic Neuroma Diagnosis.
Ann Otol Rhinol Laryngol 1986; 95:16-20.
38. House WF, Hitselberger WE.
The Neuro-Otologist's View of the Surgical Management of Acoustic Neu-
romas.
In Clinical Neurosurgery, New York, Williams and Wilkins 1984:214-222.
39. Hughes GB, Sismanis A, Glasscock ME, Hays JW, Jackson CG.
Management of Bilateral Acoustic Tumors.
Laryngoscope 1982 Nov; 92:1351-1359.
40. Johnson DW.
Air Cisternography of the cerebellopontine angle using high-resolu-
tion computed tomography.
Radiology 1984 May; 151(2):401-403.
41. Johnson DW, Voorhees RL, Wong RL.
Virtues and vagaries of high-resolution CT air cisternography in the
diagnosis of acoustic neuromas.
Otolaryngol Head Neck Surg 1985 apr; 93(2):156-160.

42. Jones RM, Stewart IF, House WF.
Familial central neurofibromatosis.
Otolaryngol Head Neck Surg 1983 Oct; 91(5): 527-531.
43. Kálmánchey R, Avila A, Symon L.
The Use of Brainstem Auditory Evoked Potentials During Posterior Fossa Surgery as a Monitor of Brainstem Function.
Acta Neurochir (wien) 1986; 82:128-136.
44. Kanter WR, Eldridge R, Fabricant R, Allen JC, Koerber T.
Central Neurofibromatosis with bilateral acoustic neuroma: genetic, - clinical and biochemical distinctions from peripheral neurofibromatosis.
Neurology 1980 Aug; 30(8):851-859.
45. Kasuya H, Kadowaki H, Yato S, Kubo O, Kagawa M, Kitamura K.
Forme Frustre of von Recklinghausen's disease: Unilateral association of an Orbital Neurofibroma, A trigeminal Neurinoma, and an Acoustic Neurinoma.
Neurosurgery 1986; 18(2):208-211.
46. Kenan PD.
Tumors of the Cerebellopontine Angle: Neurologic Aspects of Diagnosis.
In Wilkins RH, Rengachary SS. Neurosurgery. U.S.A. Mc.Graw-Hill, Inc. 1985:698-704.
47. Kirtane MV, Merchant SN, Medikeri SB.
The caloric response in the contralateral ear in acoustic neuroma.
J Laryngol Otol 1986 Mar; 100(3):267-271.
48. Lehnhardt E.
Hearing disturbances in multiple sclerosis.
HNO 1975 Apr; 23(4):101-108.
49. Lenarz Th, Sachsenheimer W.
Prognostic Factors for Postsurgical Hearing and Facial Nerve Function in cases of cerebellopontine angle-tumors. The meaning of Brain Stem Evoked Response Audiometry (BERA).
Acta Neurochir 1985; 78:21-27.
50. Lever WF, Schaumburg-Lever G.
Histopathology of the skin Fifth edition. U.S.A. J.B. Lippincott Company. 1975:633.
51. Linthicum FH, Jr, Brackmann DE.
Bilateral acoustic tumors. A diagnostic and surgical challenge.
Arch Otolaryngol 1980 Dec; 106(12):729-733.
52. Malikov GM.
Neurinomas of the auditory nerve in children.
Zh Vopr Neurokhir 1976 Jul-Aug; (4):59-54

53. Märkwalder TM, Waelti E, Märkwalder RV.
Estrogen and Progesterin Receptors in Acoustic and Spinal Neurillemomas.
Surg Neurol 1986; 26:142-148.
54. Martin C, Martin H, Portafaix M, Saby JL.
Pecularity slow development of several acoustic neuromas. Management.
Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1985; 102(9):19-29.
55. Martuza RL, Ojemann RG.
Bilateral acoustic neuromas: clinical aspects, pathogenesis and treatment.
Neurosurgery 1982 Jan; 10(1):1-12.
56. Martuza RL, Parker SW, Nadol JB, Davis KR, Ojemann.
Diagnosis of Cerebellopontine Angle Tumors.
In Clin Neurosurg, Congress of Neurological Surgeons. U.S.A. Williams and Wilkins 1985; 32(111) Cap.10:177-213.
57. Mathew GD, Facer GW, Suh KW, Houser OW, O'Brien PC.
Syntoms, findings and methods of diagnosis in patients with acoustic neuroma.
Laryngoscope 1978 Dec; 88(12): 1893-1903.
58. Montgomery WW.
Bilateral Acoustic Neurinomas. A case report.
Ann Otol Rhinol Laryngol 1978 Jan-Feb; 87:135-137.
59. Mori M, Morisaki S, Hazama R, Tsujihata M, Nagataki S, Komekura M, et al.
A family of von Recklinghausen's neurofibromatosis complicated by mono neuritis multiplex, bilateral acoustic neurinomas and falx and spinal meningiomas.
No To Shinkei 1985 Apr; 37(4):403-408.
60. Morrison AM.
Computerised axial tomography in the diagnosis of cerebello-pontine - angle tumors.
Rev Laryngol 1979; 100(1-2):65-68.
61. Hoyes PD.
Familial Bilateral Acoustic Neuroma Affecting 14 members from four generations, Case report.
J Neurosurg 1968; 29:78-82.
62. Musiek FE.
ABR in eight-nerve and brain-stem disorders.
Am J Otol 1982 Jan; 3(3):243-248.
63. Nagahiro S, Matsukado Y, Kaku M, Wada S, Urasaki E.
Evaluation of blink reflexes in cerebellopontine angle tumors.
No To Shinkei 1983 Nov; 35(11):1117-1124.

64. Nager GT.
Acoustic neurinomas.
Acta Otolaryngol (Stockh) 1985 Mar-Apr; 99(3-4):245-261.
65. Hedzelski JM.
Cerebellopontine angle tumors: bilateral flocculus compression as cause of associated oculomotor abnormalities.
Laryngoscope 1983 Oct; 93(10):1251-1260.
66. New PF, Scott WR, Schnur JA, Davis KR, Taveras JM, Hochberg FH.
Computed tomography with the EMI scanner in the diagnosis of primary and metastatic intracranial neoplasms.
Radiology 1975 Jan; 114(1):75-87.
67. Pait TG, Zeal A, Harris FS, Paulus WS, Rhoton AL.
Microsurgical Anatomy and dissection of the temporal bone.
Surg Neurol 1977; 8:363-391.
68. Pech A, Cannrot M, Pellet W, Abdul S, Roubaud M, Thomassin JM.
Le scanner dans le diagnostic du neurinome de l'acoustique.
Rev Laryngol 1979; 100(1-2):57-63.
69. Prier S, Trischler JL.
Forme familiale de neurinome bilatéral de l'acoustique.
Nouv Presse Med 1979 Nov 19; 8(45):3751-3752.
70. Rafael CH.
Nervios craneanos.
México. Editorial Century. 1984:143-197.
71. Rand RW, Dirks DD, Morgan DE, Bentson JR.
Acoustic Neuromas.
In Youmans JR. Neurological Surgery. Second Edition. Philadelphia. W. B. Saunders Company. 1982. Vol. Five:2967-3003.
72. Rhoton AL.
Microsurgery of the internal acoustic meatus.
Surg Neurol 1974; 2:311-318.
73. Rhoton AL.
Microsurgical anatomy of the brainstem surface facing and acoustic -- neuroma.
Surg Neurol 1986; 25:326-339.
74. Rhoton AL.
Microsurgical removal of acoustic neuromas.
Surg Neurol 1976; 6:211-219.
75. Rhoton AL.
Suboccipital-Retro-labyrinthine removal of acoustic neuromas.
J Fla. Med Assoc 1983 Oct; 70:895-901.
76. Rhoton AL, Kobayashi S, Hollinshead WH.
Nervius intermedius.
J Neurosurg 1968; 29:609-618.

77. Riccardi VM.
Von Recklinghausen neurofibromatosis.
New Eng J Med. 1982; 305(27):1617-1627.
78. Riemens V, Portman M, Bebear JP.
Acoustic neuroma. Apropos of a series of 40 cases.
Neurochirurgie 1975 Dec; 21(7):527-536.
79. Romano Micha J.
Potenciales evocados: Teoría, equipo y aplicaciones clínicas.
Neurol Neurochir Psiquiatr 1980; 21:5-21.
80. Samii M, Penkert G.
100 microsurgical tumor excisions in the cerebellopontine angle with especial reference to the preservation of hearing function.
Zentralbl Neurochir 1984; 45(2):97-115.
81. Samii M, Turel KE, Penkert G.
Management of seventh and eighth nerve involvement by cerebellopontine angle tumors.
In Clin Neurosurg New York. Williams and Wilkins 1984; 32:242-272.
82. Scheider J, Warzok R, Schreiber D, Guthert H.
Tumors of the central nervous system in biopsy and autopsy material. 7 th. communication: neurofibromas and neurofibromatosis with CNS involvement.
Zentralbl Allg Pathol 1983; 127(5-6):305-314.
83. Schmidt CL, Bockenheimer S, Zollner C.
Differential diagnostic problems in cerebellopontine angle tumors. A case report.
Laryngol Rhinol Otol (Stuttg) 1983 Feb; 62(2):65-67.
84. Seizinger BR, Martuza RL, Gusella JF.
Loss of genes of chromosome 22 in tumorigenesis of human acoustic neuroma.
Nature 1986 Aug 14-20; 322(6080):644-647.
85. Solti-Bohman LG, Majaram DL, Wide Ch-T, Witten RM, Shinizu FH, Mc Monigle EM et al.
Gas CT Cisternography for detection of small Acoustic Nerve Tumors.
Radiology 1984 Feb; 150:403-407.
86. Sterkers JM.
Neurinome bilatéral de l'acoustique. Discussion thérapeutique.
Nouv Presse Med 1980 Mar 1;9(10):711.
87. Sterkers JM, Corlieu P, Hamann KF, Sterkers O.
Surgery of acoustic tumors by the retrosigmoid route. A personal technique. Results on audition and the facial nerve (61 cases).
Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1980 Jul-Aug; 97(7-8):519-532.

88. Sterkers JM, Hamann KF.
Bilateral acoustic neuromas, a report of eight cases.
Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1979 Sept; 96(9):623-635.
89. Sugita K, Kobayashi S.
Technical and instrumental improvements in the surgical treatment of acoustic neurinomas.
J Neurosurg 1982; 57:747-752.
90. Tator CH.
Acoustic neuromas: Management of 204 cases.
Can J Neurol Sci 1985; 12:353-357.
91. Tator CH, Nedzelski JM.
Preservation of hearing in patients undergoing excision of acoustic - neuromas and other cerebellopontine angle tumors.
J Neurosurg 1985 Aug; 63(2):168-174.
92. Taveras JM, Wood EH.
Diagnóstico Neurorradiológico. Argentina. Edit. Médica Panamericana. 1981:520-521.
93. Treip CS.
Neuropatología. España. Year Book Medical Publishers. 1978: 187-191.
94. Vignaud J.
La tomographie dans les tumeurs du conduit et de l'angle ponto-cérébelleux.
Rev Laryngol 1979; 100(1-2):53-56.
95. Voguel FS.
Tumors of the Cerebellopontine Angle: Pathology.
In Wilkins RH, Rengachary SS. Neurosurgery. U.S.A. McGraw-Hill, Inc. 1985:694-698.
96. Weisburg LA, Nice Ch, Katz M.
Cerebral Computed Tomography. A Text-Atlas. U.S.A. WB Saunders Company. 1982:414-227.
97. Wiet RJ, Raslan W, Kazan RP, Herzon G.
Complications in the approach to acoustic tumor surgery.
Ann Otol Rhinol Laryngol 1986; 95:28-31.
98. Wigand ME.
Experimental grafting of the auditory nerve.
Rev Laryngol 1979; 100(1-2):115-117.
99. Yamanaka C, Fujioka Y, Okada Y, Harada K, Vozumi T.
Meningioma and acoustic neurinoma occurring in two siblings of two different families.
No To Shinkei 1984 Oct; 36(10):957-968.

100. Yasargil MG, Fox JL.
The microsurgical approach to acoustic neurinomas.
*In Selected papers of Professor N. Gazi Yasargil. U.S.A. The Congress
of Neurological Surgeons. 1986;51-58.*
101. Young DF, Eldridge R, Gardner WJ.
Bilateral Acoustic Neuroma in a large kindred.
JAMA 1970 Oct; 24(2):347-357.