

Otología y Neurotología

Schwannoma intracoclear: sospecha clínica y diagnóstico imagenológico

Intracochlear schwannoma: clinical suspicion and imaging diagnosis

Schwannoma intracoclear: sospeita clínica e diagnóstico por imagen

Dra. Florencia Fernández⁽¹⁾, Dr. Federico Di Lella⁽²⁾, Dra. Gabriela Pérez Raffo⁽²⁾, Dr. Carlos Boccio⁽³⁾

Resumen

Introducción: Los schwannomas del VIII par son neoplasias benignas de la vaina neural, que se originan de las células de Schwann. Se pueden encontrar a lo largo del nervio coclear, desde el conducto auditivo interno hasta sus ramas terminales en el vestíbulo, la cóclea o los canales semicirculares. Los schwannomas intracocleares se originan de estas células presentes en el modíolo. La forma de presentación más común es hipoacusia progresiva. El objetivo de este estudio es describir una serie de casos y realizar una revisión bibliográfica.

Material y método: Estudio de tipo descriptivo, retrospectivo.

Población: Pacientes con diagnóstico de schwannomas intracocleares que se presentaron en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital Italiano de Buenos Aires desde julio de 2006 hasta julio de 2016.

Resultados: Se evaluaron 6 pacientes con diagnóstico de schwannoma intracoclear. La edad promedio fue de 58 años. El 66,7% presentaron hipoacusia y acúfeno unilateral. A todos los pacientes se les realizó audiometría tonal, logaudiometría, y RMN con gadolinio. En todos los pacientes la pérdida auditiva fue de tipo neurosensorial, un 50% mostró una hipoacusia moderada, 33,3% severa y 16,7% profunda. La RMN evidenció imagen intracoclear de límites netos, isointensa en T1, hipointensa en T2, que realza post contraste.

Conclusiones: La forma de presentación más frecuente es hipoacusia progresiva unilateral, asociada a acúfenos. Los schwannomas intracocleares generalmente son lesiones de límites definidos y realzan fuertemente postcontraste. El protocolo de estudio de los pacientes con hipoacusia asimétrica e hipoacusia súbita debe incluir la realización de RMN de alta resolución, y las imágenes deben ser analizadas por profesionales especializados.

Palabras clave: Schwannomas vestibulares, hipoacusia unilateral, resonancia magnética nuclear.

Abstract

Introduction: Vestibular schwannomas are benign neoplasms of the neural sheath, that originate from schwann cells. They can be found along the cochlear nerve, from the internal auditory canal to the vestibule, cochlea or semicircular canals. Intracochlear schwannomas originate from cells present in the modiolus. The most common presentation is as progressive hearing loss. The objective of this study is to describe a series of cases and literature review.

Material and method: Descriptive, retrospective study.

Population: Patients with diagnosis of intracochlear schwannomas that attended the Otolaryngology Department of the "Hospital Italiano de Buenos Aires" from July 2006 to July 2016.

Results: We evaluated 6 patients with diagnosis of intracochlear schwannomas. The average age was

⁽¹⁾ Jefe de Residentes. ⁽²⁾ Médicos de planta del sector Otología. ⁽³⁾ Jefe del servicio de Otorrinolaringología. Hospital Italiano de Buenos Aires, CABA, Buenos Aires – Argentina.

Mail de contacto: florencia.fernandezm@hospitalitaliano.org.ar

Fecha de envío: 3 de noviembre de 2017 - Fecha de aceptación: 15 de diciembre de 2017.

58 years. 66.7% had hearing loss and unilateral tinnitus. All patients underwent tonal audiometry, logaudiometry, and MRI with gadolinium. In all of patients hearing loss was sensorineural type, 50% showed a moderate hearing loss, 33.3% severe and 16.7% deep. The MRI showed an intracochlear image with definite borders, isointense on T1, hypointense on T2, with a high contrast enhancement on T1 postgadolinium images.

Conclusions: The most frequent presentation of intracochlear schwannomas is progressive unilateral hearing loss in association with ipsilateral tinnitus. The intracochlear schwannomas are lesions with sharply delineated edges and strong enhancement postgadolinium. Every patient with asymmetric hearing loss or sudden hearing loss should undergo a high resolution MRI. These images should be assessed by qualified physicians.

Key words: Unilateral hearing loss, vestibular schwannomas, magnetic resonance imaging.

Resumo

Introdução: Schwannomas vestibulares são tumores benignos da bainha neural, que se originam de células de schwann. Terminais podem ser encontrados ao longo do nervo coclear do canal auditivo interno para suas filiais no vestíbulo, cóclea ou canais semicirculares. Originam-se estas células presentes no modiolus schwannomas intracocleares. A apresentação mais comum é a perda auditiva progressiva. O objetivo deste estudo é descrever uma série de casos e realizar uma revisão da literatura.

Material e método: Estudo descritivo, retrospectivo.

População: Pacientes com diagnóstico de schwannomas intracocleares que surgiu no serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Italiano de Buenos Aires, julho de 2006 até julho de 2016.

Resultados: Foram avaliados 6 pacientes com diagnóstico de schwannomas intracocleares. A média de idade foi de 58 anos. 66,7% tinham perda auditiva e zumbido unilateral. Todos os pacientes foram submetidos a audiometria tonal, logaudiometria e ressonância magnética com gadolínio. Em todos os pacientes a perda auditiva é neurosensorial tipo, 50% apresentaram uma perda auditiva moderada, severa 33,3% e 16,7% profunda. O MRI, mostrou líquido limites intracoclear imagem, isointense em T1, hypointense em T2, que aprimora o post de contraste.

Conclusões: A apresentação mais frequente é a progressiva auditiva unilateral, associada com o zumbido. Os schwannomas intracocleares são geralmente lesão de limites e melhorar fortemente postcontraste. Pacientes com perda de audição assimétrica súbita protocolo de estudo de perda de

audição deve incluir a realização de NMR de alta resolução, e as imagens precisam ser analisados por profissionais especializados.

Palavras-chave: Perda auditiva unilateral, schwannomas vestibulares, ressonância magnética.

Introducción

Los schwannomas son neoplasias benignas de la vaina neural, y es la neoplasia más común del conducto auditivo interno (CAI) y del ángulo pontocerebeloso (APC). Los schwannomas “acústicos” se originan más frecuentemente de las células de Schwann que forman la vaina perineural alrededor de los nervios coclear y vestibular. Este tumor más frecuentemente se origina en la región de transición de mielina central a periférica, cercano al fondo del CAI, pero se puede encontrar a lo largo del nervio coclear, desde el CAI, hasta sus ramas terminales en el vestíbulo, la cóclea o los canales semicirculares.⁽¹⁾ Raramente estos tumores se originan de otros elementos neurales en el interior del vestíbulo de la cóclea o los conductos semicirculares, llamados schwannomas intralaberínticos (SILs). Los schwannomas intracocleares (SICs) representan solo un pequeño porcentaje de esos tumores, y su diagnóstico está basado en la resonancia magnética nuclear (RMN) de alta resolución.⁽²⁾ Mayer fue el primero en describirlos en 1917, basado en hallazgos de autopsias. La incidencia en general está subestimada debido a que los síntomas para detectarlos, como hipoacusia, acúfeno o vértigo, pueden estar ausentes.⁽³⁾ Los SICs son una rara causa de hipoacusia neurosensorial unilateral, con al menos 80 casos descritos en la literatura mundial. Los SILs son más comunes que los SICs. Histológicamente, estos son similares a otros schwannomas. Las lesiones están compuestas por células de Schwann, y tienden a ocurrir en la espira basal de la cóclea y el modiolus a lo largo de las dendritas del ganglio espiral.⁽⁴⁾

Los SICs típicamente se presentan con hipoacusia neurosensorial, usualmente progresiva, pero un 15 a un 32% de los casos se pueden presentar como hipoacusia súbita. Asociado a la disminución de la audición pueden presentar acúfenos. Ocasionalmente puede ocurrir una hipoacusia de tipo mixta debido al incremento de la impedancia intracoclear. Estos tumores pueden causar hidrops secundario, resultando en desequilibrio y vértigo.⁽⁵⁾

En lo que respecta al diagnóstico imagenológico, tanto la tomografía computada (TC) como la MRI son complementarias en el estudio de la anatomía del hueso temporal. LA TC de alta resolución es ideal para identificar la anatomía ósea de la cápsula ótica y detectar otras alteraciones como calcificaciones, malformaciones congénitas, etc. Aunque la TC

también puede utilizarse para definir espacios con contenido fluido, la RMN provee mejor definición del contenido neural del conducto auditivo interno y los líquidos de los espacios laberínticos. Además, la administración de gadolinio es de gran ayuda para diferenciar procesos inflamatorios y tumores del oído interno. La RMN con gadolinio es rutinariamente utilizada en la evaluación y el manejo de sospecha de patología coclear y retrococlear asociadas a hipoacusia neurosensorial. Aunque los potenciales evocados de tronco cerebral son sensibles para sospecha de neurinomas mayores de 1 cm, su sensibilidad es inferior a la RMN con gadolinio, la cual es el estudio "gold standard" para el diagnóstico.⁽⁴⁾

Objetivos

Realizar una descripción de los casos de schwannomas intracocleares que se presentaron en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital Italiano de Buenos Aires desde julio de 2006 hasta julio de 2016.

Material y método

Se realizó un análisis de las historias clínicas electrónicas de los pacientes con diagnóstico de schwannoma intracoclear, se consignaron los datos en una tabla de Excel, y se realizó un análisis de los mismos. Se realizó, además, una búsqueda y revisión bibliográfica sobre el tema.

Lugar de aplicación

Servicio de Otorrinolaringología, sector Otolología. Hospital Italiano de Buenos Aires.

Resultados

Se incluyeron en el estudio 6 pacientes con diagnóstico de schwannomas intracocleares. El promedio de edades fue de 58 años. Se presentaron con igual frecuencia en ambos sexos. El 66,7% de los pacientes presentaron como síntoma de inicio hipoacusia y acúfeno unilateral (Gráfico 1, ver Anexo). Un paciente se presentó con hipoacusia súbita y un paciente con acúfeno unilateral.

A todos los pacientes se les realizó audiometría tonal y logaudiometría, y se les solicitó RMN de alta resolución (3.0 Tesla) con gadolinio. En todos los pacientes la pérdida auditiva fue de tipo neurosensorial, un 50% mostró una hipoacusia moderada, 33,3 % severa y 16,7 % profunda. (Gráfico 2, ver Anexo)

En el estudio imagenológico por RMN, en todos los pacientes estudiados se encontró imagen intracoclear de límites netos, isointensa en T1, hipoin-

tensa en T2, que realiza fuertemente postadministración de gadolinio. Se presentan como ejemplos dos casos clínicos.

Caso clínico 1: Paciente de sexo masculino, de 59 años de edad, sin antecedentes personales de relevancia, que consultó al servicio por hipoacusia progresiva de oído izquierdo. Examen físico otorrinolaringológico normal. Se solicitan estudios audiológicos (Figuras 1 y 2, ver Anexo), donde se evidencia hipoacusia neurosensorial en oído izquierdo de grado leve (30 dB promedio de frecuencias 5, 10, y 20 KHz). Se solicita RMN (Figura 3, ver Anexo), donde se evidencia formación localizada en la espira basal de cóclea de oído izquierdo isointensa en secuencia T1, que realiza posterior a la administración de gadolinio, e hipointensa en T2.

Caso clínico 2: Paciente de 69 años de edad, con antecedentes de hipoacusia neurosensorial moderada bilateral y simétrica de 20 años de evolución. Consultó por aumento súbito de la hipoacusia en oído derecho, asociado a acúfeno de tonalidad grave. El examen otorrinolaringológico fue normal. Se decide solicitar estudios audiológicos de urgencia. (Figuras 4 y 5, ver Anexo) En ellos se evidencia una hipoacusia neurosensorial moderada en oído izquierdo, con descenso predominante en las frecuencias agudas, e hipoacusia neurosensorial profunda en oído derecho, con nula discriminación de la palabra. Se decide solicitar RMN de conductos auditivos internos con contraste (Figura 6, ver Anexo), donde se evidencia formación que ocupa la espira basal de la cóclea derecha isointensa en T1, que realiza postcontraste, e hipointensa en T2.

Discusión

Los schwannomas intralaberínticos tienen una forma de presentación variable: hipoacusia unilateral, vértigo, acúfeno, sensación de plenitud ótica.⁽⁶⁾ En nuestra serie de schwannomas intracocleares, la mayoría de los pacientes consultaron por hipoacusia asociada a acúfeno, lo cual coincide con otras series publicadas por Linetsky et al., donde describen como síntoma más frecuente la hipoacusia de tipo progresiva, y en un 33% de los casos de su serie, hipoacusia súbita.⁽⁴⁾ Otra serie publicada por Harnsberger et al., donde analizaron en forma retrospectiva todos los pacientes diagnosticados con SILs desde 1996 hasta 2010 de la Universidad de Utah, se incluyeron 45 pacientes basados en el análisis de las RMN por neurorradiólogos certificados. Este grupo propone una clasificación basada en la localización tumoral. Definieron como *schwannomas intracocleares* a aquellos confinados a las espiras co-

cleares; como *intravestibulares* a aquellos limitados al vestíbulo, con o sin extensión a los canales semi-circulares; como vestibulococleares a los tumores que se extendían en estas estructuras sin llegar al CAI; como *transmodiolares* a aquellos que atravesaban el modiolo y se extendían hacia el CAI; transmaculares, definidos como aquellos tumores que se extienden a través de la mácula cribosa desde el vestíbulo hacia el CAI, y finalmente *transóticos*, cuando el tumor se extiende a través del laberinto hacia el CAI y oído medio. En esta serie, los tumores más comunes fueron los intracocleares (14/45), seguidos por los transmodiolares (13/45). Todos los casos descritos en nuestra serie, se trataban de tumores de localización intracoclear.

Los schwannomas son tumores de crecimiento lento, lo cual hace que en general sean diagnosticados luego de años desde el inicio de los síntomas. ⁽¹⁾ Las RMN con campos magnéticos de mayor intensidad, han aumentado la sensibilidad diagnóstica de este tipo de tumores. Pero el diagnóstico no sólo depende de la mejor calidad de los estudios realizados por la mejor tecnología disponible, sino del entrenamiento de neurorradiólogos para el análisis e interpretación de las imágenes obtenidas. ⁽¹⁾ Esto se refleja en nuestra serie, ya que las imágenes fueron obtenidas con resonadores de 3 Teslas, y luego fueron analizadas por imagenólogos especializados en neuroimágenes.

Los SILs tienen mayor intensidad que los líquidos laberínticos en T1. En la secuencia T2 de alta resolución se puede distinguir en qué rampa coclear se encuentran, dónde aparecen como una lesión de límites netos, qué reemplaza la hiperintensidad del líquido. Luego de la administración de gadolinio, presentan un fuerte realce, delimitando la formación en las secuencias T1. ⁽⁶⁾ Esta descripción realizada por Romana et al. es coincidente con los hallazgos encontrados en todos los casos presentados en nuestro trabajo. Si bien la tomografía y la RMN son complementarias en la evaluación de enfermedades otológicas, la resolución de la TC nos permite idealmente evaluar la anatomía ósea de la cápsula ótica, definir procesos de calcificación, malformaciones, etc. La RMN provee una mejor herramienta para la evaluación de espacios con contenido fluido, y definir los elementos neurales de la cápsula ótica. Además, la administración de gadolinio permite la detección tanto de procesos inflamatorios como tumorales del oído interno, siendo utilizada de rutina en la evaluación cuando hay sospecha de patología coclear y retro coclear. ⁽⁷⁾ En nuestro centro dentro del protocolo de estudio de las hipoacusias asimétricas y de las hipoacusias de presentación súbita,

como así también la evaluación de pacientes candidatos a implantes cocleares, se realiza RMN de alta resolución con gadolinio, y luego las imágenes son analizadas e informadas por neuroimagenólogos especializados. La identificación etiológica de la hipoacusia nos permite no sólo evaluar un pronóstico auditivo, sino también los posibles tratamientos disponibles con relación a la etiología y la decisión terapéutica. La información anatómica detallada de la extensión tumoral, la invasión del CAI, particularmente en el caso de tumores avanzados, permite una correcta planificación quirúrgica. ⁽⁸⁾ Stuckey et al. reportaron que la secuencia CISS es altamente útil para el diagnóstico de SILs con una sensibilidad del 94-100% y una especificidad de 93,5- 98,5%, brindando mejor calidad de imágenes con mayor definición y contraste. ⁽⁹⁾ En otro estudio presentado se evaluó la correlación audiológica con la localización de la lesión en el interior de la cóclea. En el mismo realizaron la reconstrucción tridimensional de la cóclea y la medición en milímetros de la lesión, y la distancia entre el tumor y la ventana redonda. Esto demostraba una correlación entre dicha localización y las frecuencias afectadas en el audiograma, asociando el efecto de masa que realiza el tumor, lo cual dificulta la vibración de la membrana basilar. ⁽¹⁰⁾ Si bien en nuestra serie no realizamos rutinariamente la reconstrucción tridimensional de las imágenes, la localización imagenológica en todos los casos fue en la espira basal de la cóclea, pero no se demostró una relación con los hallazgos audiométricos. Esto podría deberse, como citaron en dicho estudio, a la dificultad que produce la tumoración en la transmisión de la vibración y el movimiento de las células ciliadas del órgano de Corti.

La preservación auditiva no ha sido reportada en pacientes que fueron sometidos a resección de SICs. Generalmente la anacusia ocurre como resultado de la historia natural del tumor, o después de la remoción quirúrgica. ⁽¹¹⁾ Debido a la baja incidencia de los SILs, no existen actualmente guías para el manejo. Múltiples reportes de casos o series de casos han sugerido varias opciones de tratamiento, tales como manejo conservador, microcirugía, radioterapia estereotáxica, laberintectomía química, y corticoides intratimpánicos. La elección va a depender fundamentalmente del compromiso del conducto auditivo interno. ⁽¹²⁾ En nuestros pacientes la conducta de elección fue el manejo conservador, los controles con resonancia magnética nuclear y las audiometrías. Incluimos el caso de una paciente que se presentó como hipoacusia súbita, respondió al tratamiento con corticoides, luego evolucionó con dos episodios sucesivos de hipoacusia súbita,

recibiendo nuevamente tratamiento con corticoides, pero en el último episodio no obtuvo buena respuesta audiométrica. Sin embargo, la RMN no mostró crecimiento tumoral.

Conclusiones

Los schwannomas intracocleares son tumores infrecuentes. El protocolo de estudio de los pacientes con hipoacusia asimétrica e hipoacusia súbita debería incluir la realización de RMN de alta resolución, y las imágenes deberían ser analizadas por profesionales especializados. La RMN es una herramienta útil, además, para realizar diagnóstico diferencial con otras patologías, ayudar a identificar la

etiología de la hipoacusia y planificar su tratamiento. Los SICs generalmente son lesiones de límites bien definidos, realzan fuertemente postcontraste y el mismo no desaparece durante el seguimiento. Creemos que esta serie de pacientes no es suficiente para sacar conclusiones, pero de acuerdo al análisis bibliográfico, la resonancia magnética nuclear de alta resolución y el análisis imagenológico por especialistas entrenados, serían una herramienta importante en la evaluación de los pacientes con hipoacusia súbita causada por schwannomas intracocleares.

Los autores no manifiestan conflictos de interés.

ANEXOS

Gráfico 1: distribución porcentual según síntomas (n=6).

● Hipoacusia + acúfeno ● Hipoacusia súbita ● Acúfeno unilateral

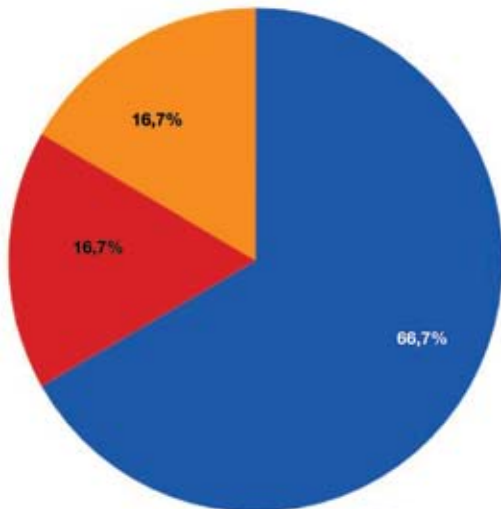


Gráfico 2: distribución porcentual según grado de hipoacusia (n=6).

● HNS moderada ● HNS severa ● HNS profunda

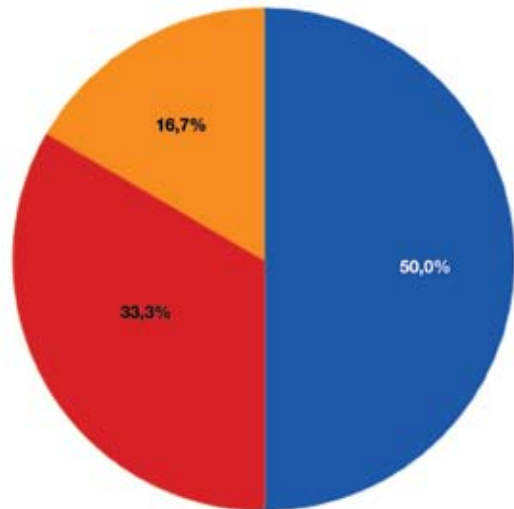


Figura 1: Audiometría tonal.

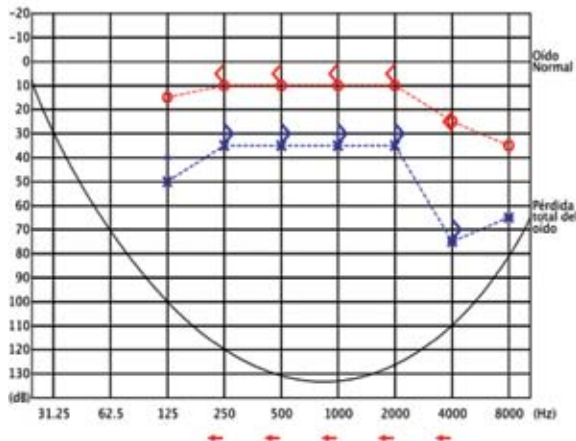


Figura 2: Logaudiometría.

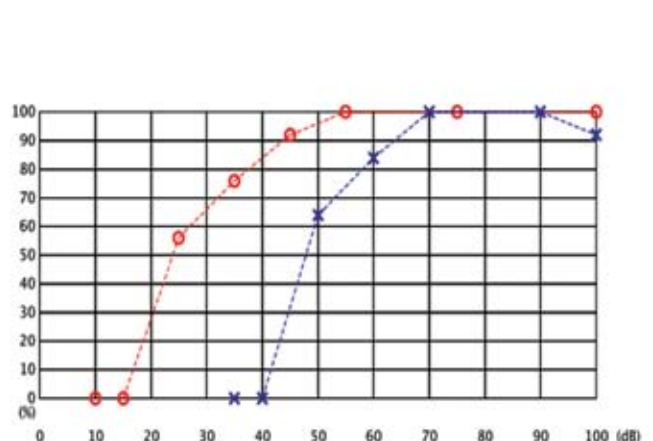


Figura 3: RMN de conductos auditivos internos a) corte axial secuencia T1 sin contraste, b) corte axial secuencia T1 con contraste, c) corte coronal secuencia T2.

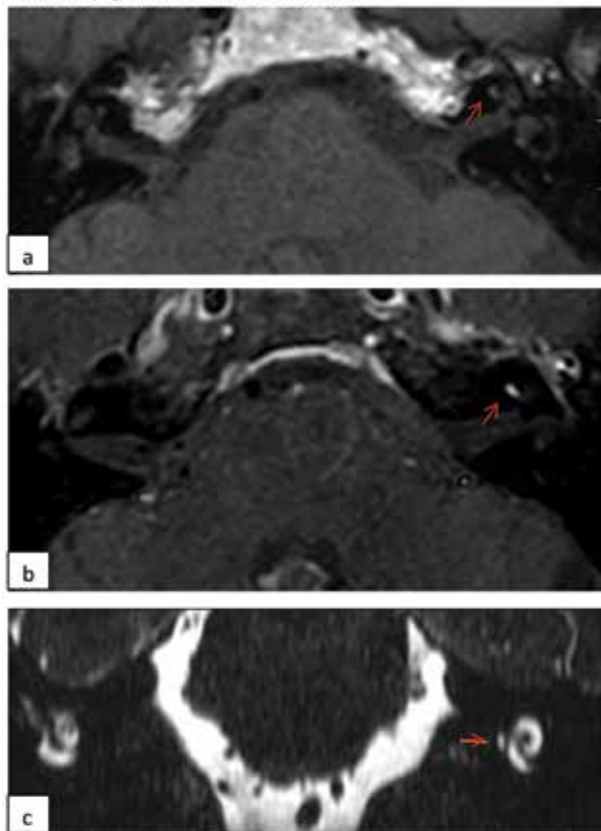


Figura 6: RMN de conductos auditivos internos a) corte axial, secuencia T1 sin contraste, b) corte axial secuencia T1 con contraste, c) corte coronal secuencia T2.

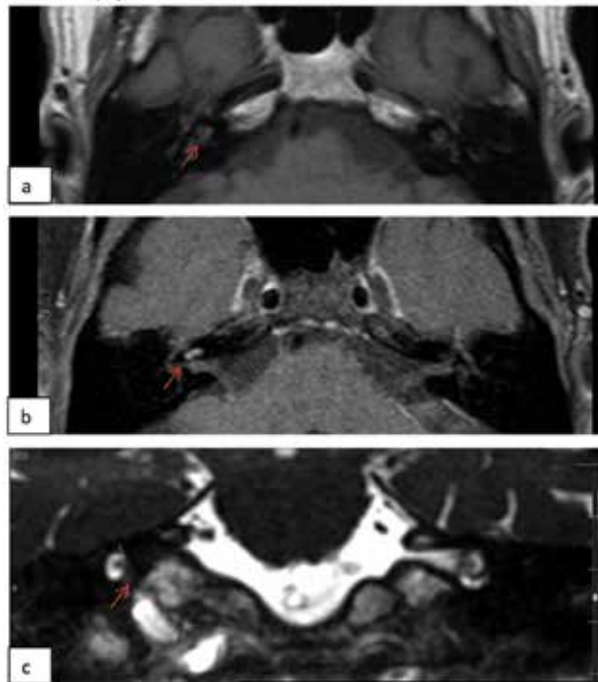


Figura 4: Audiometría tonal.

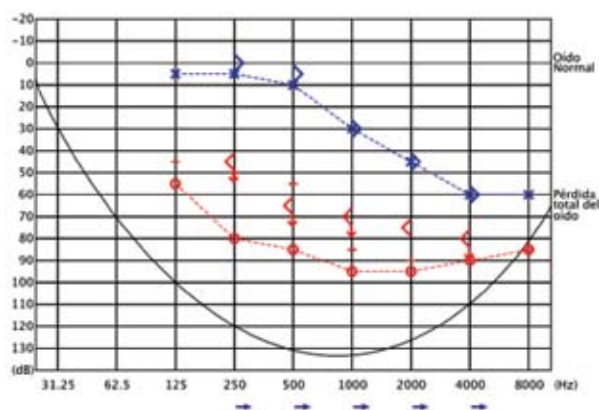
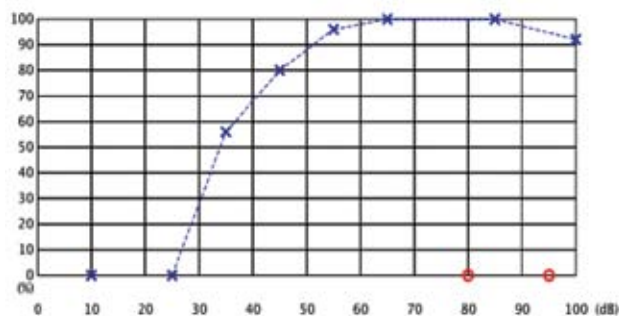


Figura 5: Logaudiometría.



Bibliografía

1. Salzman, Harnsberger. *Intralabyrinthine schwannomas*. *HNO*. 2011;59(2):168-172. doi:10.1097/00129492-200303000-00028.
2. Bittencourt AG, Alves RD, Ikari LS, Burke PR, Gebrim EMS, Bento RF. *Intracochlear schwannoma: Diagnosis and management*. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2014;18(3):322-324. doi:10.1055/s-0033-1364170.
3. Dubernard X, Somers T, Veros K, et al. *Clinical Presentation of Intralabyrinthine Schwannomas: A Multicenter Study of 110 Cases*. 2014.
4. Miller ME, Moriarty JM, Linetsky M, Lai C, Ishiyama A. *Intracochlear schwannoma presenting as diffuse cochlear enhancement: Diagnostic challenges of a rare cause of deafness*. *Ir J Med Sci*. 2012;181(1):131-134. doi:10.1007/s11845-010-0572-5.
5. Jiang ZY, Kutz JW, Roland PS, Isaacson B. *Intracochlear schwannomas confined to the otic capsule*. *Otol Neurotol*. 2011;32(7):1175-1179. doi:10.1097/MAO.0b013e31822a20ea.
6. Magliulo G, Colicchio G, Romana AF, Stasolla A. *Intracochlear schwannoma*. *Skull Base*. 2010;20(2):115-118. doi:10.1055/s-0029-1236166.
7. Peng R, Chow D, De Seta D, Lalwani AK. *Intensity of gadolinium enhancement on MRI is useful in differentiation of intracochlear inflammation from tumor*. *Otol Neurotol*. 2014;35(5):905-910. doi:10.1097/MAO.0000000000000300.

8. Yoshida T, Sone M, Naganawa S, Nakashima T. Accuracy of 3.0 Tesla magnetic resonance imaging in the diagnosis of intracochlear schwannoma. *Auris Nasus Larynx*. 2011;38(4):551-554. doi:10.1016/j.anl.2010.12.011.
 9. Stuckey SL, Harris AJ, Mannolini SM. Detection of Acoustic Schwannoma : Use of Constructive Interference in the Steady State Three-dimensional MR. :1219-1225.
 10. Cummane ME, Hamberg L, Curtin HD, Goldstein AJ, Merchant SN, Halpin CF. Radiologic and audiologic evidence of the location of an intracochlear mass. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc [and Eur Acad Otol Neurotol*. 2011;32(5):e34-5. doi:10.1097/MAO.0b013e3181ff73e1.
 11. Bento RF, Gebrim EM, Magalhães AT, Pereira LV, Fonseca AC. Minimally Invasive Surgery for Intracochlear Schwannoma Removal and Simultaneous Cochlear Implantation. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2016;20(3):271-274. doi:10.1055/s-0036-1581091.
 12. Gosselin É, Maniakas A, Saliba I. Meta-analysis on the clinical outcomes in patients with intralabyrinthine schwannomas: conservative management vs. microsurgery. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology*. 2016;273(6):1357-1367. doi:10.1007/s00405-015-3548-2.
-