

# Schwannoma del nervio vestibular gigante

Es un [schwannoma del nervio vestibular](#) con un diámetro mayor extrameatal (es decir, excluyendo la porción del tumor que se extiende dentro del conducto auditivo interno) igual o mayor de 40 mm <sup>1)</sup>.

Cuando los schwannomas vestibulares llegan a los 4 cm de diámetro mayor extracanalicular, por lo general, han alcanzado, desplazado y distorsionado todas las estructuras del [ángulo pontocerebeloso](#). Hacia arriba, el complejo vasculonervioso superior; la porción pregasseriana del [nervio trigémino](#), la [arteria cerebelosa superior](#) y la [vena petrosa superior](#). Hacia abajo, el complejo vasculonervioso inferior, la [arteria cerebelosa posteroinferior](#), los nervios craneales nervio glosofaríngeo, nervio neumogátrico, nervio espinal, y la [vena petrosa inferior](#). Hacia adentro, la [protuberancia](#), el [pedúnculo cerebeloso medio](#), el [VI par craneal](#) y la [arteria basilar](#). Hacia atrás, el [flóculo](#) y el [hemisferio cerebeloso](#). Esta distorsión puede llegar a interrumpir la circulación del LCR, produciendo [hidrocefalia obstructiva](#) y síndrome de [hipertensión intracraneal](#) <sup>2)</sup>.

## Epidemiología

La proporción real de tumores gigantes (mayores de 4 cm) en la población general es del 1,84% <sup>3)</sup>, en la serie de [Nicolas Samprón](#) et al., dicha proporción es sensiblemente superior (12%). Este hecho, observado en otras series quirúrgicas <sup>4)</sup>, se debe sin duda al patrón de derivación de ese Centro y especialmente a que cierto número de tumores pequeños (menores de 2,5 cm de diámetro) son remitidos para tratamiento con radiocirugía <sup>5)</sup>.

Puede darse la paradoja de que, en las series quirúrgicas, la incidencia es similar en áreas donde la población tiene acceso a los más altos estándares de atención médica y en poblaciones con elevadas barreras de acceso a la atención neuroquirúrgica; en unos porque muchos tumores pequeños son tratados con radiocirugía, en los otros porque el diagnóstico es tardío <sup>6)</sup>

## Clínica

2 formas principales:

una —al parecer consecuencia de tumores de crecimiento lento— suele afectar a ancianos que han ido perdiendo la audición en un periodo de años y no han consultado hasta padecer signos o síntomas neurológicos mayores como ataxia, hemiparesia o hipertensión intracraneal.

otra —especialmente asociada a tumores con componente quístico y de crecimiento rápido— suele afectar a pacientes más jóvenes y manifestarse con síndrome de hipertensión intracraneal de evolución aguda o subaguda junto con los signos y síntomas típicos de las lesiones del ángulo pontocerebeloso.

La presentación clínica de los pacientes con neurinomas acústicos gigantes es diferente de la observada en los casos de tumores de menor tamaño. En casi todos los casos está afectada la función del [nervio coclear](#) y no es infrecuente encontrar alterada la función trigeminal y la de los pares bajos. En el caso de los neurinomas mediales o extracanaliculares, la audición puede estar bien conservada; por ejemplo, de los 4 casos de la serie de Samprón et al., que presentaban esta variante tumoral, todos tenían la función coclear preoperatoria conservada. Sorprendentemente, la función del nervio

facial está raramente afectada y cuando lo está suele serlo de manera sutil. Pero este hallazgo clínico parece no tener vinculación anatómica puesto que, desde el punto de vista estructural, en todos los casos se encuentran alteraciones extremas que no se traducen en pérdida de la función.

Los trastornos de la coordinación y de la marcha, la inestabilidad postural y los síndromes de vías largas son expresión clínica de la compresión y distorsión del tronco cerebral, el cerebelo y en particular el pedúnculo cerebeloso medio que invariablemente producen los neurinomas acústicos gigantes. En la experiencia de Samprón et al., de acuerdo con lo informado en otras series, los trastornos de la coordinación se resuelven en semanas o meses tras la extirpación del tumor <sup>7)</sup>.

## Diagnóstico

Algunos tumores inducen cambios edematosos (hiperseñal en secuencias T2 y FLAIR de resonancia magnética, hiposeñal en T1) del parénquima encefálico adyacente. Jung et al. <sup>8)</sup> encontraron edema peritumoral en 15 de 30 neurinomas acústicos gigantes. Sin embargo, este hecho parece no depender del tamaño tumoral (la mayoría de los tumores de la serie de Samprón et al., se presentaron sin edema de tronco a pesar de su tamaño) sino de otros factores relacionados bien con la biología tumoral, bien con alteraciones vasculares inducidas por la lesión. Este edema puede ser un reflejo de la interfase entre el tumor y el tronco cerebral y en estos casos el parénquima encefálico se encuentra reblandecido y la superficie pial puede resultar difícil de identificar <sup>9)</sup>.

## Tratamiento

El tratamiento recomendado hoy en día a los pacientes con neurinomas acústicos gigantes es el quirúrgico, con monitorización neurofisiológica y [abordaje retrosigmoideo](#) con muy baja mortalidad y una alta tasa de preservación de la función del nervio facial <sup>10)</sup>.

Sin embargo, no hay consenso en cuanto a la estrategia más adecuada.

Existen 2 alternativas principales: extirpación microquirúrgica completa en uno o más tiempos quirúrgicos <sup>11)</sup>, incluso en dos días consecutivos sin ningún aumento de la morbilidad o la mortalidad. Esta técnica se puede emplear para lograr la resección completa del tumor en las instituciones que no cuentan con instalaciones avanzadas como la monitorización intraoperatoria o aspirador ultrasónico. Aunque no hay indicaciones absolutas para la resección por etapas, se debe considerar como una opción para los casos difíciles <sup>12)</sup>

Otra alternativa y extirpación subtotal seguida de observación o radiocirugía. Existe una tercera alternativa que es la abstención quirúrgica en los pacientes considerados de muy alto riesgo.

Pero, ¿cuál debe ser el objetivo del tratamiento de los pacientes con neurinomas acústicos gigantes teniendo en cuenta que se trata de lesiones biológicamente benignas? Misra <sup>13)</sup> se pregunta a qué precio se debe plantear una extirpación tumoral radical, o dicho de otra manera, ¿el objetivo debe ser extirpar completamente la lesión o, por el contrario, mantener/mejorar la calidad de vida de los pacientes conservando la función? Por supuesto, la propuesta de Samii, a saber la extirpación completa con conservación de la función del facial, es el mejor resultado posible. Pero, en caso contrario, ¿es mejor la extirpación completa con parálisis facial, o la extirpación subtotal con función facial conservada? Estas preguntas y otras consideraciones relacionadas parecen pertinentes aunque

también, independientemente de las consideraciones teóricas, cabe la posibilidad de conseguir una extirpación subtotal y pérdida de la función facial <sup>14)</sup>.

## Aspectos quirúrgicos

A veces es preferible extirpar una franja de unos milímetros de la porción más lateral del hemisferio cerebeloso para evitar una excesiva retracción cerebelosa. De esta manera queda expuesta la porción lateral del tumor de manera que se puede proceder, tras comprobar ausencia de acústico y facial a través de la inspección microquirúrgica y electrofisiológica, a la apertura de la porción posterior de la cápsula tumoral y descompresión tumoral interna (mediante un microdisector plano y cortante, con un aspirador ultrasónico o valiéndose de una combinación de ambos métodos) que se debe practicar antes de intentar cualquier maniobra de disección sobre la cápsula tumoral. Tras la descompresión interna se debe identificar y disecar de la superficie tumoral los nervios craneales empezando por los del complejo inferior (ix, x y xi) siguiendo la técnica de la «tercera mano» que consiste en que el cirujano trabaja con 2 pinzas (una para ejercer una leve tracción y otra para disección aracnoidea) mientras el ayudante irriga constantemente en la interfase entre la cápsula tumoral y el nervio craneal. Este es un detalle único del abordaje suboccipital retrosigmoideo en posición semisentada que no es posible en decúbito lateral o 3 cuartos prono.

El tejido cerebeloso y el tronco cerebral suelen estar reblandecidos por la presencia de edema, muy frecuentemente no existe plano aracnoideo entre estas superficies y la cápsula tumoral. Muchas veces la distinción entre la cápsula tumoral y la superficie pial edematosa del tronco cerebral es dificultosa especialmente en lesiones adherentes o quísticas. Una referencia anatómica de gran valor en este punto son, como puntualiza Samii et al., las venas piales de la protuberancia <sup>15)</sup>.

## Derivación ventricular

La elevada cantidad de proteínas en LCR cisternales puede ser importante en la predicción de hidrocefalia postoperatoria o pseudomeningocele recalcitrante <sup>16)</sup>.

## Pronóstico

El tamaño tumoral parece ser el principal factor pronóstico en cuanto al resultado funcional y general en pacientes con [schwannoma vestibular](#).

Las lesiones de más de 4 cm constituyen un grupo particular en el que la morbimortalidad es especialmente alta. Otros 3 factores pronósticos tienen especial relevancia: la consistencia del tumor, las adherencias de la cápsula tumoral a las estructuras neurovasculares del [ángulo pontocerebeloso](#) y la vascularización tumoral. Ninguna de estas 3 últimas características puede ser evaluada definitivamente en los estudios de neuroimagen y solo quedan de manifiesto durante la exploración microquirúrgica. En la experiencia de los tumores quísticos se adhieren con mayor intensidad a las estructuras adyacentes y por lo tanto resultan más difíciles de disecar y el riesgo funcional en estos casos puede ser más alto. Por el contrario, los tumores sólidos suelen tener un mejor plano de clivaje y los resultados funcionales son más favorables.

Incluso en este grupo de lesiones, el más complejo desde el punto de vista quirúrgico, el objetivo de extirpación completa y conservación de todas las funciones neurológicas es alcanzable a través del

## abordaje suboccipital retrosigmoideo transmeatal.

A pesar de los avances de las últimas décadas, es probable que exista un grupo definido de pacientes de riesgo especialmente alto que no deban someterse a este tipo de cirugía, aunque el tratamiento debe ser individualizado y no pueden ofrecerse soluciones generalizadas <sup>17)</sup>.

1) 4)

Samii M, Gerganov VM, Samii A. Funcional outcome after complete removal of giant vestibular schwannomas. *J. Neurosurgery*. 2010; 112:860-7.

2)

Rothon AL. The cerebellopontine angle and posterior fossa cranial nerves by the retrosigmoid approach. *Neurosurgery*. 2000; 47:s93-s129.

3)

Tos M, Stangerup SE, Cayé-Thomasen P, Tos T, Thomsen J. What is the real incidence of vestibular schwannoma?. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004; 130:216-20.

5) 7) 9) 14) 15) 17)

Samprón N, Altuna X, Armendáriz M, Urculo E. [Treatment of giant acoustic neuromas.]. *Neurocirugia (Astur)*. 2014 Aug 9. pii: S1130-1473(14)00095-5. doi: 10.1016/j.neucir.2014.06.004. [Epub ahead of print] Spanish. PubMed PMID: 25112178.

6) 13)

Misra BK, Purandare HR, Ved RS, Bagdia AA, Mare PB. Current treatment strategy in the management of vestibular schwannoma. *Neurol India*. 2009; 57:257-63.

8)

Jung S, Kang SS, Kim TS, Kim HJ, Jeong SK, Kim SC, et al. Current surgical results of retrosigmoid approach in extralarge vestibular schwannomas. *Surg Neurol*. 2000; 53:370-8.

10)

Yang X, Zhang Y, Liu X, Ren Y. [Microsurgical treatment and facial nerve preservation in 400 cases of giant acoustic neuromas]. *Zhongguo Xiu Fu Chong Jian Wai Ke Za Zhi*. 2014 Jan;28(1):79-84. Chinese. PubMed PMID: 24693785.

11)

Herreros IC, Campero A. Staging in giant vestibular Schwannoma surgery. *J Neurosci Rural Pract*. 2014 Jul;5(3):209. doi: 10.4103/0976-3147.133549. PubMed PMID: 25002756; PubMed Central PMCID: PMC4078601.

12)

Bandlish D, Biswas N, Deb S. Staging in giant vestibular schwannoma surgery: A two consecutive day technique for complete resection in basic neurosurgical setups. *J Neurosci Rural Pract*. 2014 Jul;5(3):225-30. doi: 10.4103/0976-3147.133560. PubMed PMID: 25002760; PubMed Central PMCID: PMC4078605.

16)

Kumar B, Behari S, Jaiswal AK, Jha VK, Bettaswamy G, Singh U. Large and giant vestibular schwannomas: does cisterna magna hyperproteinorrhachia influence visual status? *Acta Neurochir (Wien)*. 2013 Jan;155(1):63-9. doi: 10.1007/s00701-012-1529-4. Epub 2012 Nov 8. PubMed PMID: 23135066.

From:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/> - **Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661**

Permanent link:

[https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=schwannoma\\_del\\_nervio\\_vestibular\\_gigante](https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=schwannoma_del_nervio_vestibular_gigante)

Last update: **2025/05/03 23:56**

