CASO CLÍNICO

NEURINOMA DEL ACÚSTICO ASINTOMÁTICO ASOCIADO CON MACROADENOMA DE HIPÓFISIS

P. VAAMONDE LAGO, C. CASTRO VILAS, A. SOTO VARELA, C. FRADE GONZÁLEZ, S. SANTOS PÉREZ, T. LABELLA CABALLERO

CÁTEDRA Y SERVICIO DE O.R.L. HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE SANTIAGO DE COMPOSTELA.

RESUMEN

La utilización generalizada de la RM con gadolinio en la práctica médica de nuestros hospitales ha supuesto un aumento en el diagnóstico de neurinomas del acústico (NA) asintomáticos como hallazgo accidental. La asociación de tumores intracraneales de diferentes tipos celulares son extremadamente raros. *Caso Clínico*: Mujer de 23 años con ciclos menstruales irregulares y galactorrea de dos años de evolución. Una RM cerebral con gadolinio objetiva un macroadenoma hipofisario, acompañado de un NA de 1,4 cm. con extensión intracanalicular y cisternal. La paciente no presentaba síntomas o signos otológicos u otoneurológicos mediante anamnesis y exploración clínica. Los resultados obtenidos mediante audiometría tonal liminar, estudio del reflejo estapedial y electronistagmografía, fueron compatibles con la normalidad. Se realizó tratamiento con radiocirugía. *Discusión*: Revisamos la literatura sobre NA de presentación atípica, dando un énfasis particular sobre aquellos NA asintomáticos. Sólo hemos encontrado un caso de asociación entre adenomas hipofisarios y NA. Discutimos la prevalencia de los NA en la población general.

PALABRAS CLAVE: Neurinoma del acústico. Presentación accidental. Tumores cerebrales múltiples. Adenoma hipofisario.

ABSTRACT

ASYMPTOMATIC ACOUSTIC NEUROMA IN ASSOCIATION WITH PITUITARY MACROADENOMA

The widespread use of gadolinium-enhanced MRI (Gd-MRI) in our hospitals has supposed an increase in detection of asymptomatic acoustic neuromas (AN) as incidental finding. Concurrent primary intracranial tumors of different cell types are extremely uncommon. *Clinical Case*: A 23 year-old woman complained of irregular menstrual cycles and galactorrhea for two years. A Gd-MRI scan showed a pituitary macroadenoma and an AN of 1.4 cm. with intracanalicular and cisternal extension. The patient did not have any otologic or neuro-otologic symptoms or signs. Audiograms revealed bilateral normal hearing. The results of acoustic reflex test and electronystagmographic caloric tests were normal. The AN underwent radiosurgery treatment. *Discussion*: The literature about atypical AN is reviewed, giving a particular concern on asymptomatic cases. We only have found one case of association between AN and pituitary adenoma. The real prevalence of AN in general population is discussed.

KEY WORDS: Acoustic neuroma. Incidental presentation. Multiple brain tumors. Pituitary adenoma.

Correspondencia: Pedro Vaamonde Lago. Plaza de Ultreia 3, 1.º B 15704 Santiago de Compostela.
Fecha de recepción: 6-6-2000

INTRODUCCIÓN

La hipoacusia neurosensorial progresiva unilateral, a menudo acompañada de acúfeno e inestabilidad / vértigo es la forma de presentación típica del neurinoma del acústico (NA)[1-3]. Estos hallazgos clínicos facilitan su diagnóstico temprano lo que se traduce en una disminución de la morbilidad asociada su tratamiento[4]. Pero, en ocasiones, estos tumores pueden debutar mediante cuadros menos típicos (normoacusia, hipoacusia súbita, acúfeno...), lo que los convierte en verdaderos desafíos diagnósticos para el facultativo[3-6].

El uso cotidiano de la resonancia magnética (RM) con gadolinio como método complementario de diagnóstico en nuestros hospitales ha facilitado la detección de un tercer grupo de pacientes con NAs, ante el que incluso el clínico más experimentado erraría en su detección: los asintomáticos diagnosticados por hallazgo accidental mediante una RM indicada por otras razones[7].

Por otro lado, a pesar del empleo de mejores técnicas de imagen, los tumores intracraneales primarios concurrentes de diferentes tipos histológicos son extremadamente raros[8-10], y sólo hemos encontrado un caso publicado de asociación de un NA con un adenoma hipofisario (AH)[7]. En este trabajo presentamos un nuevo caso de NA asintomático diagnosticado como hallazgo accidental en el estudio de un macroadenoma de hipófisis.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 23 años de edad, sin antecedentes personales o familiares de interés, con un cuadro clínico de dos años de evolución consistente en ciclos menstruales irregulares, galactorrea, y valores séricos de prolactina elevados. Un estudio con RM cerebral contrastada con gadolinio (figura 1) objetiva un macroadenoma hipofisario compatible con prolactinoma, acompañado de un neurinoma del VIII par craneal izquierdo de 1,4 cm. de diámetro máximo con extensión intracanalicular y cisternal, por lo que fue remitida a nuestro Servicio, para estudio.

La paciente no refería pérdida de audición, acúfeno, desequilibrio, vértigo u otra clínica otológica o otoneurológica. Desde hacía seis meses presentaba cefaleas ocasionales, de carácter leve y difuso, que cedían con paracetamol. La exploración otorrinolaringológica y neurootológica estuvieron dentro de la normalidad. Mediante audiometría tonal liminar se observó una audición normal bilateral (figura 2A). Se realizó un estudio del reflejo estapedial y electronistagmográfico mediante pruebas calóricas sin obtenerse datos patológicos (figura 2B).

Se decidió realizar tratamiento del NA mediante radiocirugía. El AH fue tratado médicamente mediante administración de cabergolina.

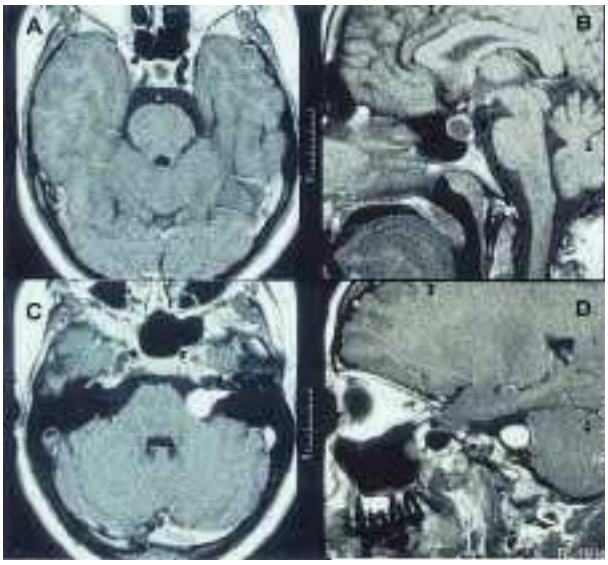

Figura 1. Estudio de RM con gadolinio. A) Hipófisis aumentada de tamaño con signos de degeneración quística compatible con macroadenoma. B) El macroadenoma realza parcialmente en T2. C) Neurinoma del acústico de 1,4 cm. con extensión intra- y extracanalicular. D) Neurinoma en la cisterna del ángulo pontocerebeloso.

DISCUSIÓN

A nuestra paciente se le detectaron simultáneamente dos tumores intracraneales benignos de tipos histológicos diferentes, siendo esta asociación muy poco frecuente[8-10]. Se suele considerar que la coexistencia de los NAs con otros tumores intracraneales es excepcional, salvo en la neurofibromatosis donde pueden aparecer frecuentemente asociados con astrocitomas, espongioblastomas, gliomas del nervio óptico, oligodendrogliomas y meningiomas[11]. Mediante revisión bibliográfica sólo hemos encontrado otro caso con un NA y un AH simultáneos[7], lo que no debe sorprender dada la baja frecuencia de las dos patologías[12, 13].

El NA fue totalmente asintomático a pesar de tener un tamaño considerable (1,4 cm. de diámetro máximo) y de ser intra y extracanalicular. Tradicionalmente se ha dividido la evolución clínica de los NAs por etapas según su tamaño y localización[5]. Los síntomas de la etapa más temprana o intracanalicular son la disminución de la audición, el acúfeno y el vértigo. La progresión extracanalicular producirá un empeoramiento de la clínica auditiva, desequilibrio, cefalea irritativa, alteraciones de pares craneales y cerebelosas, y finalmente hidrocefalia[7]. En series amplias de NAs la forma más frecuente de presentación es la hipoacusia neurosensorial unilateral progresiva, a menudo acompañada de acúfeno e inestabilidad / vértigo[1-3].

Sin embargo del 5 al 26% de los NAs pueden debutar clínicamente con formas menos típicas[3-6], haciendo que un seguimiento estricto del sistema cronológico clá-

Figura 2. A) Audiometría. B) Resúmen del resultado de las pruebas calóricas (ENG).

sico produzca un diagnóstico tardío de un buen número de pacientes[4]. La presentación atípica más frecuente es la normoacusia o hipoacusia neurosensorial simétrica (3-12 %)[3-6, 14-16], acompañada de desequilibrio / vértigo, acúfeno asimétrico, anomalías del nervio facial o trigémino, u otros síntomas neurológicos sin un patrón de asociación o temporal característico[7, 16]. Otras formas de debut son la hipoacusia subjetiva sin objetivación de parámetros audiológicos anormales, la hipoacusia súbita o la fluctuante[5]. Los NAs detectados accidentalmente en pacientes

totalmente asintomáticos han sido considerados las formas más atípicas[7].

Este tipo de tumores no son necesariamente los más pequeños[14], y para explicar su clínica incompleta se ha propuesto la intervención, además del tamaño, de su ritmo de crecimiento, su consistencia, su origen y del fenómeno de la plasticidad neural. Los NAs con menor probabilidad de producir síntomas son, según este planteamiento, los de menor tamaño en detrimento de los grandes[2], los que crecen más lento frente a los rápidos[1, 17], los mediales (extracanaliculares) frente a los laterales (intracanaliculares)[15], los quísticos frente a los sólidos y los de los pacientes más jóvenes (con mayor plasticidad neuronal)[14].

El cálculo de la verdadera incidencia de los NAs en la población general es controvertido. Los estudios necrópsicos proporcionan una prevalencia 1.000 veces más grande que la revelada por los estudios poblacionales. Series clásicas sobre huesos temporales informan un rango de prevalencias desde un 0,57 % hasta un 2,4 %[1, 5], y otro estudio más reciente no encontró ningún NA en una serie de 298 huesos[18]. Sin embargo en Norteamérica se ha estimado que se diagnostican cerca de 1 NA por 100.000 habitantes por año[1], y otro trabajo realizado en Dinamarca propone una incidencia de 9,4 tumores por millón de habitantes y año[12]. Estas diferencias pueden estar influenciadas porque los estudios sobre temporales se basan en casos muy seleccionados, fundamentalmente en personas ancianas, y con otras enfermedades otorrinolaringológicas[1, 12].

Rosemberg[1] ha propuesto recientemente que la actual incidencia de los NAs, gracias a la RM, puede estar entre esos dos valores, lo que supondría que una amplia mayoría de ellos nunca se evidenciarán clínicamente. Sin embargo la probabilidad de descubrir accidentalmente un NA asintomático sigue siendo muy baja[7] y sólo hemos contabilizado 14 casos de NAs descubiertos incidentalmente[7,16,17], con tamaños de 0,2 a 5 cm. Sólo en un caso existió asociación entre NA y AH[7]. La coexistencia por tanto de un NA y un AH en un mismo paciente puede ser considerado un hecho verdaderamente inusual.

Aun fuera del objetivo de este trabajo, el tratamiento indicado en este tipo de tumores es controvertido[17, 19-21]. Hemos decidido el tratamiento con radiocirugía motivados por el tamaño del NA, y la ausencia de sintomatología.

REFERENCIAS

1.- Rosenberg SI. Natural history of acoustic neuromas. Laryngoscope 2000; 110:497-508.

2.- Matthies C, Samii M. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation. Neurosurgery 1997; 40:1-10.

3.- Shaan M, Vassalli L, Landolfi M, Taibah A, Russo A, Sanna M. Atypical presentation of acoustic neuroma. Otolaryngol Head Neck Surg 1993; 109:865-870.

4.- Morrison GAJ, Sterkers JM. Unusual presentations of acoustic tumours. Clin Otolaryngol 1996; 21:80-83.

5.- Selesnick SH, Jackler RK. Clinical manifestations and audiologic diagnosis of acoustic neuromas. Otolaryngol Clin North Am 1992; 25:521-551.

6.- Berrettini S, Ravecca F, Russo F, Bruschini P, Sellari-Franceschini S. Some uncharacteristic clinical signs and symptoms of acoustic neuroma. J Otolaryngol 1997; 26:97-103.

7.- Selesnick SH, Deora M, Drotman MB, Heier LA. Incidental discovery of acoustic neuromas. Otolaryngol Head Neck Surg 1999; 120:815-818.

8.- Deen HG, Laws ER. Multiple primary brain tumors of different cell types. Neurosurgery 1981; 8:20-25.

9.- Talacchi A, Giorgiutti F, Andrioli M, Turazzi S, Bricolo A. Intracranial coexistence of neurinoma with epidermoid cyst or cholesterol granuloma. Report of 2 cases. J Neurosurg Sci 1997; 41:179-188.

10.- Gökalp HZ, Erdogan A, Egemen N, Naderi S. Multiple intracranial tumors of different cell types. Neurosurgery 1990; 27:463-465.

11.- Butti G, Giordana MT, Paoletti P, Schiffer D. Multiple primary intracranial tumors of different cell types: association of anaplastic astrocytoma and acoustic neurinoma – with review of the literature. Surg Neurol 1982; 336-342.

12.- Tos M, Thomsen J, Charabi S. Incidence of acoustic neuromas. Ear Nose Throat J 1992; 71:391-393.

13.- Drange MR, Fram NR, Herman-Bonert V, Melmed S. Pituitary tumor registry: a novel clinical resource. J Clin Endocrinol Metab 2000; 85:168-174.

14.- Ogawa K, Kanzaki J, Ogawa S, Tsuchihashi N, Yamamoto M. Acoustic neuromas with normal hearing. Acta Otolaryngol Suppl (Stockh) 1991; 487:144-149.

15.- Magdziarz DD, Wiet RJ, Dinces EA, Adamiec LC. Normal audiologic presentations in patients with acoustic neuroma: an evaluation using strict audiologic parameters. Otolaryngol Head Neck Surg 2000; 122:157-162.

16.- Lustig LR, Rifkin S, Jackler RK, Pitts LH. Acoustic neuromas presenting with normal or symmetrical hearing: factors associated with diagnosis and outcome. Am J Otol 1998; 19:212-218.

17.- Deen HG, Ebersold MJ, Harner SG, Beatty CW, Marion MS, Wharen RE, Green JD, Quast L. Conservative management of acoustic neuroma: an outcome study. Neurosurgery 1996; 39:260-266.

18.- Karjalainen S, Nuutinen J, Neittaanmaki H, Naukkarinen A, Asikainen R. The incidence of acoustic neuroma in autopsy material. Arch Otorhinolaryngol 1984; 240:91-93

19.- Nedzelski JM, Schessel DA, Pfleiderer A, Kassel EE, Rowed DW. Conservative management of acoustic neuromas. Otolaryngol Clin North Am 1992; 25:691-705.

20.- Flickinger JC, Lunsford D, Coffey RJ, Linskey ME, Bissonette DJ, Maitz AH, Kondziolka D. Radiosurgery of acoustic neuromas. Cancer 1991; 67:345-353.

21.- Koos WT, Matula C, Levy D, Kitz K. Microsurgery versus radiosurgery in the treatment of small acoustic neurinomas. Acta Neurochir Suppl (Wien) 1995; 63:73-80.