

FIABILITATEA TESTELOR ÎN STABILIREA DIAGNOSTICULUI DE SCHWANNOM DE VESTIBULAR

*The reliability of the tests which establish the diagnosis
of vestibular schwannoma*

Prof. Dr. T. Ataman, Dr. Andreea Marinescu, Dr. Diana Fîrtat, Dr. Panaiota Dimitriou

Lucrare efectuată la IFACF ORL „Prof. Dr. D. Hociotă“, București

REZUMAT

Autorii prezintă dificultățile de stabilire a diagnosticului pozitiv al sindromului de conduct auditiv intern. Formele incipiente și asociate cu comorbidități pot încurca explorarea și stabilirea diagnosticului pozitiv de schwannom de vestibular.

Cuvinte cheie: sindrom de conduct auditiv intern, fiabilitate

ABSTRACT

The authors present some difficulties in establishing the positive diagnosis of the internal auditory meatus syndrome.

The incipient forms, associated with co-morbidities, may interfere with exploration and the establishment of positive diagnosis in the vestibular schwannoma.

Key words: internal auditory meatus syndrome, reliability

Stabilirea diagnosticului pozitiv de schwannom de nerv vestibular ridică multiple probleme datorită plasării în craniobasis a conductului auditiv intern, dar și datorită altor condiții legate de această patologie.

Anatomia conductului auditiv intern are o serie de particularități structurale și de conținut.

Conductul auditiv intern e plasat în craniobasis pe fața postero-superioară a stâncii temporalului la unirea treimii interne cu două treimi externe, având o plasare profundă dificil de explorat.

Conținutul conductului auditiv intern e format din: nervul facial, nervul intermediar Wrisberg, nervul cohlear, nervul vestibular, anastomoza lui Oort, artera labirintică și ramurile sale.

Din punct de vedere filogenetic, nu există o similaritate între nervul vestibular, structură arhaică

și nervul cohlear și facial- structuri neofilogenetice.

Există o lege biologică care statuează că între doi nervi, cel care este arhefilogenetic are o rezistență crescută față de agenții traumatici, tumorali, inflamatori ș.a.m.d, dar nu numai atât și structura vasculară a fiecărui nerv (vasa nervorum) modifică în sens pozitiv sau negativ rezistența acestuia la diverși agenți patogeni.

În timp ce nervul cohlear primește vascularizație prin artera cohleară cu ramurile striale și modiolare de tip terminal și fără anastomoze, iar nervul vestibular primește vascularizație specială prin ramurile vestibulare ale arterei labirintice.

Nervul facial are o situație specială primind vascularizație din trei surse diferite:

- artera cohleo-vestibulară;

- artera stilo-mastoidiană;
- artera petrosă ramură din artera meningee medie.

Mazzoni a descris cinci tipuri variabile în conductul auditiv intern ale rețelei arterei labirintice. Această variabilitate vasculară explică anumite manifestări și localizări ale unor leziuni.

Sistemul vascular se plasează între elementele neurale și așa se explică de ce tumora de schwannom de vestibular se dezvoltă pe nervul vestibular, compresează vasele arteriale și ischemiază în primul rând vasa nervorum a nervului cohlear (nervul cel mai sensibil). De aceea primele simptome apar pe linie auditivă (hipoacuzie neurosenzorială și/sau acufene).

Mai mult de atât, contează foarte mult și localizarea tumorii (în profunzimea conductului, la por, în unghiul ponto-cerebelos sau/și conductul auditiv intern).

Tumorile de conduct auditiv intern au manifestări mai precoce decât cele de unghi ponto-cerebelos datorită inextensibilității pereților osoși.

Localizarea în unghiul ponto-cerebelos poate fi întâlnită în varianta către apexul petros cu afectarea nervilor trigemen și abduces (de aceea unul dintre semnele de controlat e reflexul cornean). Dispariția reflexului cornean este precoce pentru că nervul trigemen e mărginit de canalul dural Gruber și filetele senzitive corneene fiind plasate cel mai intern sunt primele afectate prin compresie.

Evoluția către lateral, prin gaura ruptă cumulează semne de sindrom Vernet.

Ordinea de afectare a nervilor petrobazali e următoarea:

- Nervul cohlear este afectat precoce pentru fragilitatea sa neofilogenetică (prin hipoacuzie neurosenzorială și acufene).
- Nervul vestibular
- Nervul facial; rezistența sa mărită se datorează vascularizației abundente din cele trei surse.

Aceasta este regula, dar există numeroase excepții. Afectarea auditivă prin surditate lent progresivă în luni sau ani de zile poate fi contrazisă. Am avut cazuri de manifestare prin surditate brusc instalată și un caz în care audiograma tonală era zigzagată (nesistematizată) sau BERA normală la schwannom de vestibular.

Există și cazuri în care debutul se face prin sindrom vestibular de tip periferic, semănând chiar cu hidropsul endolimfatic. Dar am avut și surpriza de a avea un caz, un tânăr de 20 de ani, la care exista o afectare minoră neurosenzorială și afectare precoce a nervului facial, dovedindu-se a fi o tumoră mare de unghi ponto-cerebelos.

În unele situații, asocierea cu comorbidități mimează un sindrom de conduct auditiv intern, spre exemplu o pacientă internată în 2009 pentru surditate brusc instalată ureche stângă și discret sindrom vestibular (care nu a răspuns satisfăcător la tratament cu vasodilatatoare în perfuzie). După șase luni se instalează pareza de cervicofacial. Deși mimează un sindrom de conduct auditiv intern, totuși investigațiile ulterioare arată că pareza de cervicofacial se datorează unui accident vascular cerebral, situație demonstrată cu RMN.

Altă asociere întâmplătoare am observat la un bolnav cu otoscleroză operată, urmărit ani de zile și la care pe urechea operată a început să prezinte o conducere osoasă cu cădere inexplicabilă și reflex cornean absent. Investigațiile ulterioare confirmă un schwannom de vestibular apărut pe teren de otoscleroză.

De remarcat că nu orice asociere între surditate neurosenzorială, sindrom vestibular și paralizie de facial poate fi sindrom de conduct auditiv intern, mai ales dacă nu sunt afectări concomitente.

Sindromul de conduct auditiv intern clasic a fost individualizat de Guillain și Alajouanine încă din 1935.

Sindromul de conduct auditiv intern este complet în fază tardivă (complet cu afectarea celor trei nervi).

Am descris și o formă de pseudosindrom în care deși erau afectate nervul cohlear, vestibular, facial, explorarea intraoperatorie în loc să demonstreze o localizare meatală a demonstrat un schwannom de nerv facial, mimând un sindrom de conduct auditiv intern, prin penetrare atât în cohlee, cât și în labirintul posterior.

Cum demonstrăm prezența unui schwannom de vestibular în meat sau unghiul ponto-cerebelos?

Examinarea audiologică cuprinde:

- audiogramă tonală
- audiogramă vocală
- BERA

Explorarea vestibulară cuprinde:

- posturografie dinamică computerizată
- craniocorpografia Claussen
- electronistagmografia

Explorarea nervului facial cuprinde:

- dacriometria
- chimiogustometria Bornstein
- electrogustometria Krarup
- sialometria
- electromiografia nervului facial

RMN cu substanță de contrast (Gadolinium) pentru conținutul cranian și CT pentru stânca

temporalului, localizează și estimează dimensiunile schwannomului de vestibular.

Totuși, trebuie reamintit că numai o tumoră peste 3-4 mm poate fi vizualizată. Confirmarea sau infirmarea estimărilor examenului de laborator o face explorarea chirurgicală.

Explorarea funcției auditive care decelează hipoacuzia neurosenzorială nu poate fi urmată automat de celelalte explorări din considerente practice, pentru că dacă am investiga toate surditățile neurosenzoriale nu ar rezulta nici 1% diagnostic de schwannom, la fel explorarea vestibulară sau imagistică, care este foarte scumpă, nu ni le putem permite decât în dubii diagnostice. În același timp, nu se poate recurge automat la orice suspiciune la sancțiune chirurgicală pentru că au fost descrise cazuri de schwannom care au involuat spontan.

Unii neurochirurghi au încercat terapia prin gamma knife. Deși e o modalitate preferată de pacienți pentru că e mult mai puțin riscantă, nu în toate cazurile are efecte pozitive și în sancțiunea chirurgicală ulterioară poate fi un adevărat coșmar datorită reacției cicatriceale pe care o generează.

Plasarea acestei patologii între două specialități, otoneurologie și neurochirurgie, explică dificultățile de diagnostic și tratament.

Tumorile de unghi ponto-cerebelos sunt mai ușor de abordat pe cale suboccipitală, cele cu evo-

luție către sinusul lateral pe cale intrapetroasă, transvestibulară sau calea fosei cerebrale medii.

Alcătuirea unei echipe mixte otoneurolog-neurochirurg este o regulă pentru a se sprijini reciproc prin experiența specializării. Poate că nicăieri mai mult nu este mai indicată o abordare interdisciplinară.

Atunci când există semne minore și când e dubitabil diagnosticul e indicată urmărirea clinică periodică cu reluarea explorărilor la fiecare șase luni.

În concluzie, diagnosticarea unui schwannom de vestibular este o artă, pentru că fiabilitatea testărilor nu e absolută, mai ales în cazurile incipiente.

Unii neurochirurghi clasici considerau că nu e de sancționat decât atunci când tumora este suficient de mare pentru a putea avea un abord mai clar asupra ei. Astăzi idealul este să se opereze tumori cât mai mici pentru a conserva funcția celorlalte nervi. În cazuisticile clasice era foarte des întâlnită paralizia de facial, pe când modern este o raritate.

Din prezentarea acestor situații clinice vrem să arătăm slaba fiabilitate a testelor clinice, audiometrice, vestibulare și imagistice în stabilirea diagnosticului pozitiv de schwannom de vestibular mai ales în fazele incipiente.

BIBLIOGRAFIE

1. **Ataman T.** – Patologia cervicofacială a nervilor cranieni – Ed. Lider, București, 1998, pag.122
2. **Ataman T și colaboratorii** – Otologie – Ed. Tehnică, București, 2002