

SINDROAME RETROLABIRINTICE DE CAUZĂ TUMORALĂ – NEURINOMUL ACUSTIC

Retrolabyrinthine syndromes of tumoral etiology – acoustic neuroma

Corneliu Toader^{1,2}, Miorița Toader³, Iolanda Vivisenco^{2,3}, Mircea Drăghici⁴, Dragoș Palade⁵

¹Institutul Național de Neurologie și Boli Neurovasculare, București

²Universitatea de Medicină și Farmacie „Carol Davila”, București

³Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „Grigore Alexandrescu”, București

⁴Spitalul Dentirad, Ploiești

⁵Universitatea de Medicină și Farmacie „Gr. T. Popa”, Iași

REZUMAT

Dintre sindroamele retrolabirintice de cauză tumorală, neurinomul acustic ocupă locul cel mai important, fiind o tumoră benignă, dar cu evoluție malignă. Este mai frecventă la femei și apare predominant în intervalul de vârstă 20-60 de ani. De obicei este unilaterală și doar în aproximativ 4% din cazuri este bilaterală. Portmann și colaboratorii, citându-l pe Nager (1), afirmă că anumite particularități ale dezvoltării nervilor cranieni explică situarea intracanaliculară a neurinomului la debutul său. Neurinomul acustic, fiind o tumoră cu un prognostic foarte grav, impune diagnosticarea sa cât mai precoce, moment în care poate fi extirpat chirurgical.

Cuvinte cheie: sindrom retrolabirintic, neurinom acustic

ABSTRACT

Among retrolabyrinthine syndromes of tumoral etiology, acoustic neuroma ranks the most important place, being a benign tumor, but with malignant evolution. It is more common in women and occurs predominantly in the age range 20-60 years old. It is usually unilateral and only about 4% of cases are bilateral. Portmann et al, quoting Nager, say that certain peculiarities of the cranial nerve development explain the intracanalicular location of the neuroma at the beginning. Being a tumor with a very serious prognosis, acoustic neuroma needs to be diagnosed in very early stages, when it can be surgically removed.

Keywords: retrolabyrinthine syndromes, acoustic neuroma

INTRODUCERE

Entitatea care dă cele mai frecvente cazuri de sindroame retrolabirintice este neurinomul acustic, o tumoră benignă cu evoluție malignă, care în primul stadiu determină simptomatologie de tip radicular. Este mai frecventă la sexul feminin și este de obicei unilaterală, în procent de aproximativ 4% poate fi bilaterală. Trebuie avut în vedere, în privința procentajului, că foarte multe tumori nu sunt în timp util diagnosticate. Anumite particularități ale dezvoltării nervilor cranieni explică situarea intracanaliculară la debut a neurinomului. În cazuri

excepționale tumora se poate dezvolta extracanalicular, doar în spațiul pontocerebelos. (1,2)

TABLOU CLINIC

1. Simptomele auditive

Surditatea este simptomul cel mai constant întâlnit, fiind și semnul de debut în 80% din cazuri. Este o hipoacuzie unilaterală, doar în 3-4% din cazuri este bilaterală, cu caracter progresiv, fără a fi caracteristic. Hipoacuzia este de tip percepție, curba tonală având aspect de hipoacuzie de tip

Adresa de corespondență:

Dr. Miorița Toader, Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „Grigore Alexandrescu”, Bd. Iancu de Hunedoara nr. 30-32, sector 1, București
E-mail: toadermiorița@yahoo.com

radicular, caracterizat prin înclinarea curbei către frecvențele acute, întâlnindu-se și curbe cu aspect orizontal, uneori cofoză sau chiar surditate brusca instalată. (3-6).

Acufenele sunt mai puțin frecvente, în aproximativ 60% din cazuri preced surditatea. În cele mai multe cazuri acufenele se instalează după surditate, care în neurinomul de acustic rămâne semnul de premoniție. (4)

2. Simptomele vestibulare

Vertijul nu este caracteristic neurinomului acustic, considerându-se chiar că vertijul paroxistic este un semn excepțional. În neurinomul acustic se consideră că instabilitatea este un semn tardiv și indică și o afectare de tip central. (7,8)

Nistagmusul este adesea absent în tumorile mici și apare doar în timpul crizelor. Poate deveni constant atunci când tumora a evoluat și capătă un aspect de nistagmus central, fiind persistent, de formă pură, orizontal, vertical sau rotator. După o perioadă de timp poate să își modifice aspectul și îmbracă uneori caracterele unui nistagmus multiplu. Prognosticul este deosebit de grav atunci când componenta verticală a nistagmusului multiplu este preponderentă, dar și atunci când nistagmusul bate de partea urechii bolnave, denotând un sindrom dizarmonios și accentuat, determinat de o compresiune mare asupra trunchiului cerebral. Frecvent se întâlnesc și nistagmusul de poziție în neurinomul de acustic. Nistagmusul optocinetic este deseori perturbat, arătând o mare suferință a trunchiului cerebral. (4,9)

Deviațiile segmentare și probele de echilibru sunt de obicei de aspect normal în cazul tumorilor de dimensiuni mici, iar atunci când tumora are un volum mai mare, apar tulburări de echilibru manifeste. (4,10)

3. Alte simptome locale și locoregionale

La examenul neurologic, care este indicat a se face atât la debut, cât și în faza oto-neurologică, constatăm prinderea unora dintre nervii cranieni în procesul patologic.

Explorarea nervului trigemen trebuie făcută atât la nivelul corneei, precum și la nivelul regiunilor cutanate și mucoase. Trigemenu, după prinderea nervului acustic, este al doilea nerv lezat de către neurinom, iar atunci când acesta este afectat, tumora are deja unu sau doi centimetri, deci un volum mare. În neurinomul de acustic hipoestezia corneană este netă și se însoțește de o scădere a sensibilității la nivelul frunții, obrazului, bărbiei,

vestibulului nazal și la nivelul mucoasei jugale. Explorarea fascicului motor al trigemenului se face punând pacientul să contracte mușchii masticatori, precum și motilitatea velară și faringiană recurențială și linguală. (3,4,11)

Fasciculu motor al facialului este afectat mai târziu, chiar în tumorile voluminoase extinse către unghiul pontocerebelos. Acest lucru se explică prin rezistența fibrelor motorii ale facialului la compresiunea tumorii, spre deosebire de fibrele senzitive, ușor lezate, ale facialului și trigemenului. (11,12)

În nenumărate cazuri pacienții acuză otalgie, senzație de plenitudine auriculară, tulburări de gust, prurit auricular, hipoestezie la nivelul conductului auditiv, ceea ce denotă o afectare a nervului intermediar al lui Wrisberg. (11)

Semnele cerebeloase sunt prezente în tumorile de acustic și se agravează în ritmul creșterii în volum a tumorii. La debut, constatăm un dezechilibru cu lateropulsie și retropulsie, cu o bază largă de susținere, mers titubant, ebrios. Remarcăm hipotonie musculară la nivelul membrului superior, asinergie, adiadocochinezie, dismetrie și hipermetrie de partea afectată. (12)

Din descrierea acestei simptomatologii reiese faptul că tumorile de acustic determină o simptomatologie subiectivă și obiectivă complexă și polymorfă, ceea ce impune din partea examinatorului un control clinic și paraclinic riguros. O parte dintre autori recomandă un diagnostic de depistare asemănător depistării tuberculozei pulmonare și cancerului. Se impune a se da o importanță deosebită semnelor pozitive, deoarece tumora este frecventă la pacienții cu hipoacuzie de percepție unilaterală, cu toate că nu întotdeauna există semne de diagnostic de certitudine. (13)

Autorii clasici împărțeau evoluția tumorii în trei stadii: stadiul otologic, stadiul oto-neurologic și stadiul de hidrocefalie terminală (13). Considerăm schematică clasificarea în cele trei stagii, simptomatologia generală prezentată fiind caracteristică neurinomului acustic. Deosebit de importantă rămâne depistarea tumorii în faza de debut, în perioada otologică.

ASPECTE ANATOMOPATOLOGICE

Din punct de vedere anatomopatologic tumora este de culoare gălbuie, palidă, dură, asemănător țesutului fibro-adipos, lobulată, uneori cu aspect chistic. (1)

În funcție de punctul lor de plecare, sunt descrise trei forme de tumori: tumora laterală ce ia naștere la nivelul conductului auditiv intern – forma cea mai

frecventă; tumora mijlocie ce ia naștere în porțiunea situată în cisterna laterală și tumora situată la nivelul stâncii. Tumora mijlocie este o tumoră rară, cu debut neurologic precoce, determinat de compresiunea pe care o provoacă cu o lărgire tardivă a conductului. (14) Tumora situată în stâncă este, de asemenea, foarte rară și ia naștere din porțiunea terminală a nervului cohlear, fiind o tumoră mică, multiplă, frecvent asociată cu maladia Recklinghausen. (15)

DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL

1. **Neurinoamele bilaterale**, în procent de aproximativ 4%, au simptomatologie asemănătoare cu a neurinomului unilateral, dar conduita terapeutică impune exereza tumorii celei mai voluminoase, iar când ambele tumori sunt mari se intervine bilateral. (16)

2. **Meningiomul** conductului auditiv intern este o tumoră mai rară decât neurinomul, se dezvoltă pe fața posterioară a piramidei pietroase și se extinde către porul acustic și în interiorul conductului. Ca structură histopatologică, meningiomul are un potențial mai puțin benign, putând recidiva într-un procent mai mare. Aspectul macroscopic este oarecum asemănător cu al neurinomului, de consistență dură, mai bogat vascularizată, cu prezența la suprafață a unor mici concrețiuni asemănătoare nisipului. Simptomatologia se suprapune peste cea dată de neurinom. Deoarece implantarea tumorii este pe peretele anterior al conductului, nervul facial este prins mai precoce, iar la examenul radiologic se observă și un proces de condensare osoasă alături de celelalte leziuni ale conductului. Semnele cohleovestibulare sunt mai puțin nete în meningiom și, atunci când apar, capătă de la început un aspect otoneurologic, nu radicular (13,17,18).

3. Se vor elimina **sindroamele labirintice periferice** cu simptomatologie clinică bine codificată, diagnostic diferențial uneori dificil, deoarece un neurinom acustic poate evolua fără tulburări vestibulare, iar în unele cazuri, chiar fără tulburări cohleare. Sindroamele vertiginoase periferice de tip disociat comportă un examen laborios, pentru că un neurinom poate debuta și poate evolua având simptome similare. În caz de dubiu de diagnostic, se impune practicarea de urgență a unui examen radiologic complet, iar în cazurile de sindroame vertiginoase cu simptome manifeste sau mai fruste, trebuie să luăm în calcul posibilitatea unei formațiuni tumorale și să efectuăm toate examenele

clinice și paraclinice posibile până la elucidarea diagnosticului. Acest lucru presupune o foarte bună cunoaștere a semnelor neurologice și cohleovestibulare (13,19).

4. **Colesteatoamele** care dau leziuni ale conductului auditiv intern sunt de două feluri: colesteatomul spațiului pontocerebelos și colesteatomul intrapietros.

Colesteatomul spațiului pontocerebelos, denumit de către neurochirurghi chist epidermoid, este mai rar, fiind format dintr-o masă albă, strălucitoare, lobulată, cu o capsulă formată din îngroșarea arahnoidă. Ca și colesteatomul auricular, și acesta are o evoluție malignă, cu prelungiri în toate direcțiile. Bolnavii acuză acufene, surditate, vertij, nevralgie trigeminală și paralizie facială. De reținut că la probele paraclinice acesta nu dă hiperalbuminorahie (20).

Colesteatomul intrapietros poate să fie determinat de un colesteatom primitiv de origine embrionară sau de unul secundar migrat din urechea medie. Histologic, structura este similară cu a colesteatomului, cu o matrice strălucitoare, în contact direct cu structura osoasă subiacentă. Evoluția poate să fie către regiunea posterioară, cu formarea unei cavități mari în mastoidă, cu prelungiri spre conductul auditiv intern sau către regiunea anterioară, cu limita la nivelul stâncii, cu descoperirea ampulei canalului semicircular superior. Alteori evoluția sa poate merge spre distrugerea în întregime a stâncii și a blocului labirintic, cu descoperirea în totalitate a porțiunii a III-a a facialului sau se poate suprainfecta, dând complicații grave precum abcese cerebrale sau meningită. Hipoacuzia se asociază cu paralizia facialului. Examenul radiologic este cel care stabilește precis diagnosticul (21).

Chisturile epidermoide și colesteatoamele intrapietroase operate au un mare potențial de recidivă, iar abordarea lor chirurgicală impune folosirea obligatorie a microscopului chirurgical (22).

5. **Anevrismul** conductului auditiv intern este foarte rar, având o simptomatologie manifestată prin acufene, hipoacuzie brusc instalată, vertij, nistagmus, hipoexcitabilitate vestibulară și paralizie facială. Arteriografia vertebrală este cea care evidențiază prezența anevrismului (23).

6. **Gliomul** invadează dinăuntru în afară conductul auditiv intern și nervul acustic. Se întâlnesc următoarele tipuri de gliome: astrocitomul, meduloblastomul, ependimomul și glioblastomul. Acestea sunt tumori maligne ce dau un sindrom radicular

cu simptomatologie asemănătoare neurinomului, diagnosticul pozitiv făcându-se numai după intervenția chirurgicală (24).

7. **Osteomul conductului auditiv intern** se află în jurul porului auditiv intern și se diagnostichează radiologic (13).

8. **Osteosarcomul stâncii** este o tumoră rară ce poate să deformeze conductul și să comprime pachetul acustico-facial (13).

9. **Neurinomul nervilor de la nivelul găurii rupte posterioare** provoacă simptome caracteristice ce ne permit diagnosticul diferențial cu neurinomul acustic, neafectând nervii micști decât în cazul tumorilor aflate în faza otoneurologică, cu dimensiuni foarte mari (25).

10. **Neurinomul perechii a V-a și a IX-a**, mult mai rare, pot evolua cu o simptomatologie exclusiv otologică (25).

BIBLIOGRAFIE

1. **Nager G.T.** Acoustic neurinomas. *Acta Otolaryngol* (Stockh). 1985; 99:245-61.
2. **Stangerup S.E., Tos M., Thomsen J.** True incidence of vestibular schwannoma? *Neurosurgery*. 2010; 67(5): p. 1335-40.
3. **Tos M., Charabi S., Thomsen J.** Clinical experience with vestibular schwannomas: epidemiology, symptomatology, diagnosis, and surgical results. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 1998; 255(1): p. 1-6.
4. **Matthies C., Samii M.** Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation. *Neurosurgery*. 1997; 40(1): p. 1-9.
5. **Kentala E., Pyykkö I.** Clinical picture of vestibular schwannoma. *Auris Nasus Larynx*. 2001; 28(1): p. 15-22.
6. **Bento R.F., Pinna M.H., Neto R.V.B.** Vestibular schwannoma: 825 cases from a 25-year experience. *Int. Arch. Otorhinolaryngol*. 2012; 16(4): p. 466-75.
7. **Kentala E., Pyykkö I.** Vestibular schwannoma mimicking Ménière's disease. *Acta Otolaryngol Suppl*. 2000; 543: p. 17-9.
8. **Thompson T.L., Amedee R.** Vertigo. A Review of Common Peripheral and Central Vestibular Disorders. *The Ochsner Journal*. 2009; 9(1): p. 20-26.
9. **Kirtane M.V., Medikeri S.B., Merchant S.N.** Electronystagmography findings in acoustic neuromas. *J Postgrad Med*. 1985; 31:128.
10. **Hulshof J.H., Hilders C.G., Baarsma E.A.** Vestibular investigations in acoustic neuroma. *Acta Otolaryngol*. 1989; 108(1-2):38-44.
11. **Selesnick S.H., Jackler R.K., Pitts L.H.** Clinical presentation of acoustic neuroma in the MRI era. *Laryngoscope*. 1993; 103:431-6.
12. **Selesnick S.H., Jackler R.K.** Clinical manifestations and audiologic diagnosis of acoustic neuromas. *Otolaryngol Clin N Am*. 1992; 25:521-51.
13. **Cushing H.** Tumors of the nervus acusticus and the syndrome of the cerebellopontine angle Philadelphia: WB Saunders; 1917.
14. **Tos M., Drozdiewicz D., Thomsen J.** Medial acoustic neuromas. A new clinical entity. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1992; 118:127-133.
15. **Stivaros S.M., Stemmer-Rachamimov A.O., Alston R.** Multiple synchronous sites of origin of vestibular schwannomas in neurofibromatosis Type 2. *J Med Genet*. 2015; 52(8):557-62.
16. **Sahu R.N., Mehrotra N., Tyagi I.** Management strategies for bilateral vestibular schwannomas. *J Clin Neurosci*. 2007; 14(8):715-22.
17. **Nakamura M., Roser F., Mirzai S.** Meningiomas of the internal auditory canal. *Neurosurgery*. 2004; 55(1): p. 119-27.
18. **Mulkens T.H., Parizel P.M., Martin J.J.** Acoustic schwannoma: MR findings in 84 tumors. *AJR Am J Roentgenol*. 1993; 160: p. 395-8.
19. **Labuguen R.H.** Initial Evaluation of Vertigo. *Am Fam Physician*. 2006; 73(2): p. 244-51.
20. **Pulec J.L.** Cholesteatoma of the cerebellopontine angle. *Ear Nose Throat J*. 1998; 77(12): p. 952-9.
21. **Martin C., Prades J.M., Bertholon P.** Intrapetrous cholesteatoma. *Rev Laryngol Otol Rhinol*. 1996; 117: p. 157-63.
22. **Aubry K., Kovac L., Sauvaget E.** Our Experience in the Management of Petrous Bone Cholesteatoma. *Skull Base*. 2010; 20(3): p. 163-7.
23. **Dalley R.W., Robertson W.D., Nugent R.A.** CT of AICA aneurysm mimicking an acoustic neuroma. *J Comput Assist Tomogr*. 1986; 10: p. 881-4.
24. **Smirniotopoulos J.G., Yue N.C., Rushing E.J.** Cerebellopontine angle masses: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 1993; 13:1131-47.
25. **Lalwani A.K.** Meningiomas, epidermoids, and other nonacoustic tumors of the cerebellopontine angle. *Otolaryngol Clin North Am*. 1992; 25:707-28.