

Schwanomas vestibulares quísticos

Cystic vestibular schwannomas

Dr. Daniel Orfila², Dr. Juan Carlos Salaberry¹, Dr. Ricardo Marengo², Dr. Santiago Condomí Alcorta¹, Dra. Liliana Tiberti², Dr. Andrés Cervio¹

Summary

Vestibular schwannomas represent approximately 8 to 10% of all the primary intracranial tumors and 80% of APS tumors. Despite being typically solid lesions, 5 to 13% of the cases exhibit cystic areas which can be either intratumoral (single or multiple) or extratumoral (arachnoid or heraldic cysts). According to our experience, 139 (88%) out of 158 APC tumors operated from 1999 to 2007 were vestibular schwannomas. The other 19 cases (12%) were meningiomas (petroclival meningiomas are not included in this casuistry). 13 (9%) vestibular schwannomas exhibited cysts, four of which (3.6%) were intratumoral and six (5.4%) were extratumoral. Cystic vestibular schwannomas tend to be technically more complex in their surgical resection on account of the difficulty in identifying the cleavage plane between the tumor capsule and the arachnoid. The prospects for facial nerve function and hearing preservation are lower. There may also be a higher post-surgical bleeding frequency than in solid tumors. Once cystic vestibular schwannomas are diagnosed, surgery is indicated irrespective of the size due to their rapid growth.

Resumen

Los schwannomas vestibulares (SV), constituyen aproximadamente el 8 a 10% del total de los tumores intracraneanos primarios y el 80% de los tumores del ángulo pontocerebeloso (APC). Aunque son lesiones típicamente sólidas, el 5% al 13,5% de los casos en los cuales presentan áreas quísticas que pueden ser: intratumorales (únicas o múltiples) o extramurales (quistes aracnoideos o heráldicos). En nuestra experiencia, sobre 158 tumores de APC operados entre 1999 y 2007, 139 (88%) fueron schwannomas vestibulares. Los restantes 19 casos (12%), fueron meningiomas (se excluyen de esta casuística los casos de meningiomas petroclivales). De los SV, 14 (9%) presentaron quistes. Cinco de ellos (3,6%) intratumorales y 8 casos (5,4%) extratumorales. Los SV quísticos (SVQ), suelen presentar mayor complejidad técnica en su resección quirúrgica, por la dificultad en hallar el plano de clivaje entre la cápsula tumoral y la aracnoides. Son inferiores las expectativas de preservación de la audición y la función del nervio facial. Pueden además presentar mayor frecuencia de sangrado posquirúrgico que los tumores sólidos. Los SVQ, una vez diagnosticados, tienen indicación quirúrgica independientemente de su tamaño por presentar rápido crecimiento.

Lexemas

Schwanomas vestibulares - Neurinomas del acústico - Neurinomas quísticos - Quistes intratumorales - Quistes heráldicos - Clasificación - Cirugía.

Introducción

Los schwannomas vestibulares (SV), constituyen aproximadamente el 8 a 10% del total de los tumores intracraneanos primarios y el 80% de los tumores del ángulo pontocerebeloso (APC). Aunque los SV son lesiones típicamente sólidas, pueden sufrir degeneración quística. La incidencia de este tipo de forma, según los distintos reportes, varía entre el 5,7 y el 13,5%. Los SVQ cursan con rasgos clínicos inusuales,

Consultor: Salvat Jorge¹
Departamento Neurocirugía
Departamento Otolología
Fleni - Buenos Aires, Argentina

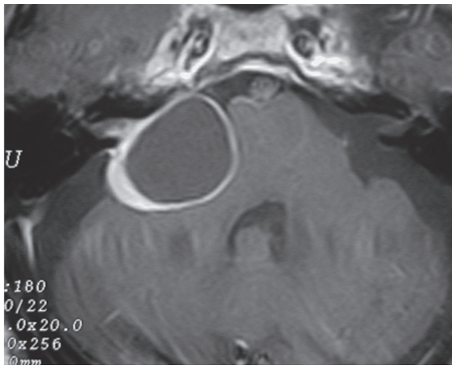


Fig 1: tumor tipo A.

Figura I. SVQ Tipo A. Quiste único rodeado por una pequeña cantidad de tejido periférico.

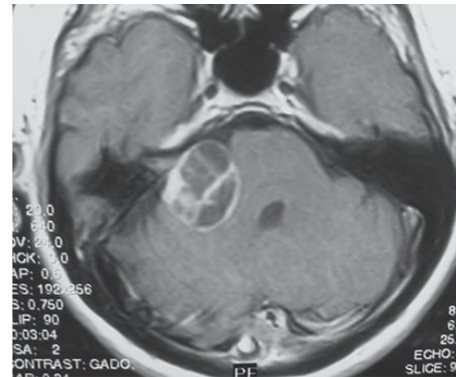


Fig 2: tumor tipo B.

Figura II: SVQ Tipo B. Quiste único en un tumor sólido.

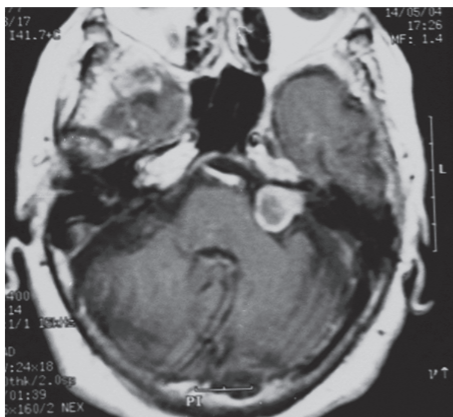


Fig 3: tumor tipo C.

Figura III. SVQ Tipo C. Tumor multiquístico.

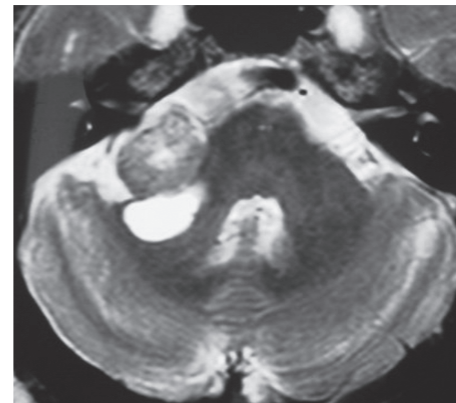


Fig. 04 – SV con quiste heráldico.

Figura IV. SVQ con un quiste aracnoideo extramural.

como es el desplazamiento atípico del nervio facial, y su rápido crecimiento. Presentan mayor complejidad técnica en su resección quirúrgica, por la dificultad en hallar el plano de clivaje entre la cápsula tumoral y la aracnoides. Son inferiores las expectativas de preservación de la audición y la función del nervio facial. Pueden además presentar mayor frecuencia de sangrado posquirúrgico que los tumores sólidos. Los SVQ, una vez diagnosticados, tienen indicación quirúrgica independientemente de su tamaño. En un 5% se asocian quistes extratumorales aracnoideos, llamados quistes heráldicos.(1-2-3) (Figuras 1, 2 y 3).

Clasificación de shwanomas vestibulares quísticos: Kameyama y col. los divide en (4):

A: grande, quiste único rodeado por una relativa pequeña cantidad de tejido tumoral periférico.

B- único quiste en un tumor sólido.

C- tumor multiquístico.

Shwanomas vestibulares con quistes extramurales

Las lesiones con quistes extratumorales, no presentan una relación directa con la estructura tumoral. El quiste heráldico es un quiste aracnoideo que presentan una forma aplanada. Se localiza entre el tumor y la duramadre o las estructuras de la fosa posterior, pudiendo ocasionar indentaciones en el parénquima encefálico. Estos quistes extratumorales se producirían por la elevación y la deformación de la leptomeninge por agrandamiento tumoral, lo cual causa adherencias entre la leptomeninge que rodea el tumor y las estructuras de la fosa posterior. Este proceso crea una pseudoduplicación de la aracnoides por el atrapamiento de LCR entre dos capas de pliegues aracnoideos. Generalmente se ubican ventrales al polo anterior o dorsales al posterior, incrementando la masa tumoral y su efecto compresivo sobre el parénquima encefálico.(5-6-7-8) (Figura 4).

Material y método

Fueron analizados, en forma retrospectiva, las historias clínicas de 158 casos de tumores de APC operados por los equipos de neurocirugía y otorrinolaringología en forma conjunta (autores de este trabajo), entre 1999 y 2007. Se evaluaron las manifestaciones clínicas, hallazgos en las imágenes, hallazgos intraquirúrgicos, complicaciones posquirúrgicas y preservación del nervio facial.

De esta muestra, se utilizó abordaje retrosigmoidoideo con apertura de labio posterior de CAI en 123 casos (89%). En los restantes 16 casos (11%) se utilizó una vía translaberíntica ampliada (tumores gigantes grado IV con gran extensión anterior).

En los 13 casos de SVQ, se utilizó abordaje, RS con apertura de CAI.

El paciente en posición de banco de plaza.

En todos los casos se utilizó monitoreo continuo intraoperatorio de nervio facial.

Imágenes

Los tumores quísticos tipo A: se presentan como una señal de hipointensidad en T1 e hiperintensa en T2, con realce de la pared luego de la administración de gadolinio. Los tumores tipo B presentan las mismas características, pero el realce de la pared con gadolinio es mayor por su mayor grosor. (1-4-9-10)

Casos clínicos:

	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	total
Tumores										
APC	09	12	11	13	15	16	21	29	32	158
SV	08	10	11	10	12	14	19	27	28	139
SVQ	00	01	00	00	02	00	01	06	03	13

Tratamiento

En los SV sólidos se procede a separar la aracnoides del polo posterior con ulterior vaciamiento intratumoral, hasta lograr una disminución de la masa tumoral en sus tres polos (posterior - superior e inferior), preservando siempre el plano aracnoideo, por donde generalmente discurre el nervio facial y el coclear.

Luego se drilla el labio posterior del conducto auditivo interno (CAI), lo más lateral posible, evitando la apertura del vestíbulo (si el paciente tiene audición socialmente útil). Se identifica y se estimula el nervio facial en el fondo del CAI, y luego se

descalza los nervios vestibulares convertidos en tumor. Se lo disecciona preservando la delgada capa aracnoidea de la interfase entre el tumor y los nervios facial y coclear, en dirección lateral a medial, y viceversa, hasta su total extirpación, quedando así el nervio facial y el coclear cubiertos por el plano aracnoideo desde el CAI hasta su entrada al tronco encefálico.

En los tumores quísticos la técnica quirúrgica es distinta:

Quistes extramurales (heráldicos): si es posterior al tumor, se procede primero al vaciado del quiste previa apertura de su pared. Luego se trabaja sobre el tumor en su posición distal, como en la técnica habitual. Si es anterior al tumor, se trabaja primero sobre el mismo y recién al final se separa el plano aracnoideo anterior (por el cual discurre el nervio facial y coclear), del quiste con la apertura del mismo.

Tumores con quistes intramurales:

-En los tipos B y C, se procede de igual manera que en los sólidos, pero siempre con sumo cuidado de mantener el plano aracnoideo intacto con maniobras de extrema delicadeza, evitando el empleo del aspirador ultrasónico.

- El mayor riesgo para las estructuras nerviosas, el tronco encefálico, los pares bajos, el nervio facial y coclear son los tumores tipo A. En estos casos se debe disecar el plano aracnoideo lo más posible evitando la apertura del quiste, pues el mismo intacto permite una mejor disección. Una vez abierto el quiste intratumoral, se debe identificar anatómicamente y por monitoreo el nervio facial por dentro y por fuera del quiste (intra y extraaracnoideo), tanto distal al (CAI), como medial (tronco). Esto minimiza la movilidad sobre el facial y las estructuras neurales.

Resultados

Del total de las lesiones del APC intervenidas quirúrgicamente, 139 (88%), fueron SV y 19 (12%) meningiomas, confirmados por anatomía patológica (se excluyen de esta casuística los meningiomas petroclivales).

De los SV, 13 (9%) fueron quísticos; 5 casos (3,6%) intratumorales y 8 casos (5,4%) extratumorales. De los casos intratumorales, fueron 2 Tipo A y C Tipo 2.

En cuanto a la división de presentación de SVQ por sexos, 5 (30%) fueron mujeres y 8 (70%) hombres. El rango de edad de los pacientes fue entre 46 a

79 años (promedio 58 años). Los síntomas clínicos se presentan en la tabla I. Ningún paciente recibió previamente radioterapia. El estudio por imágenes incluye TC, mostrando lesiones iso-hipointensas en la región del APC, en RMN, se observa en T1 imagen iso-hipointensa y T2 imágenes predominantemente hiperintensas, con la administración de gadolinio refuerza en T1 la masa tumoral sólida, quedando la zona quística hipointensa.

El rango de tamaño tumoral fue entre 2 cm y 4 cm.

De acuerdo a la clasificación de Kameyama, 5 pacientes (40%) quistes intratumorales y 8 pacientes (60%), quistes extramurales-aracnoideos. Todos fueron operados con un abordaje suboccipital retrosigmoides, con monitoreo intraquirúrgico del nervio facial.

Se realizó una remoción total en 11 pacientes y en 2 pacientes casi total (resección del tumor con más del 95% del volumen tumoral). La función postoperatoria del nervio facial fue evaluada usando la clasificación de House-Brackmann (8), los resultados se presentan en la tabla II, las complicaciones posquirúrgicas se detallan en tabla III.

Discusión

Los SV tienen un 5,7 a 13,5% de presentaciones quísticas. Se los clasifican en tipo A, que forma una única cavidad quística con una delgada pared, siendo su abordaje quirúrgico el más complicado.⁹ Los tipo C son múltiples quistes con una gruesa pared. Estos tumores suelen presentar un rápido crecimiento, causando compresión y sintomatología de fosa posterior con deterioro súbito de la audición.

En los SV sólidos, la consistencia del tumor permite al cirujano realizar un vaciamiento intratumoral, luego delimitar la cápsula para permitir reconocer la aracnoides, creando una interfase entre el tumor y las estructuras neurovasculares en el tronco y el nervio facial y el nervio coclear, que generalmente cruzan por el polo anterior tumoral. En los neurinomas quísticos, el reconocimiento del plano existente entre la cápsula tumoral y la aracnoides, luego de la apertura tumoral puede ser muy difícil, sobre todo en los tipo A una vez vaciado el quiste, por lo tanto esta técnica no es apropiada para estos tumores (1-10-11). La fragilidad de la cápsula que presentan sobre todo los tipo A, puede impedir al cirujano lograr un plano de clivaje y despegarlo de las estructuras neurovasculares adyacentes con indemnidad de las mismas.(1-12)

En los tumores sólidos, primero se realiza el vaciamiento intratumoral y luego se separa el tumor, permitiendo reconocer la interfase aracnoidea existente entre el tumor y las estructuras que lo rodean; sin embargo esta técnica no es apropiada para los tumores quísticos tipo A, que presentan una fuerte adherencia a pares craneanos y encéfalo. Por lo tanto se debe identificar la interfase entre el tumor y las estructuras que lo rodean, evitando la apertura del quiste y con una cuidadosa disección se realiza la remoción total de la pared quística de las estructuras que lo rodean (1-13-14).

Conclusiones

El SVQ tiene diferencias en su crecimiento y tratamiento, con respecto a los tumores sólidos. Suele presentar un rápido crecimiento, comprometiendo por compresión estructuras vecinas, motivo por el cual el tratamiento quirúrgico es de elección cuando se lo diagnostica. Su resección quirúrgica es más compleja por la dificultad en hallar el plano de separación entre la cápsula tumoral y la aracnoides; lo mismo sucede con la preservación de la audición y del nervio facial. Además presenta mayor riesgo de sangrado posquirúrgico que los tumores sólidos(1-2-15-16).

Constituyen un 5,7 a 13,5% de los neurinomas del APC (10% en nuestra serie).

Son tumores de crecimiento rápido, por lo cual es recomendada la cirugía al ser diagnosticados.

Su resección quirúrgica es más complicada que en los tumores sólidos, por la fuerte adhesión de la cápsula a las estructuras neurosensoriales que lo rodean, por la fragilidad capsular, y la difícil identificación del plano aracnoideo, especialmente después de la apertura de los quistes únicos con delgada pared tipo A. La identificación del plano aracnoideo, y la disección de la cápsula tumoral de las estructuras neurovasculares debe realizarse antes de la apertura del quiste; esto ayuda a minimizar las complicaciones posquirúrgicas, sobre todo en los tumores tipo A.

Bibliografía

- 1- Gustavo Adolpho Carvalho, Marcos Tatagiba, Madjid Samii: *Cystic Schannomas of the Jugular foramen: Clinical and Surgical Remarks. Neurosurgery, Vol 46, N° 3, March 2000.*
- 2- E. Turgut Tali, William Yuh, Hoang Nguyen, Gao Feng, Timothy J. Koci, J. Randy Jenkins, Robert A. Robinson and Anton Hasso: *Cystic Acoustic Schwannoma: MR characteristics: AJNR 14: 1241-1247, 1993.*

- 3- Samih Charabi, Leif Klinken, MD, Desc: Mirko Tos, MD, MDSc; Jens Thomsen: histopathology and growth pattern of cystic acoustic neurinomas. *Laryngoscope* 104:1348-1352, 1994.
- 4- S. Kameyama, R. Tanaka, T. Kawaguchi, M. Fukuda, and K. Oyanagi: Cystic Acoustic Schwannoma. *Studies of 14 cases. Acta Neurochir (Wien)* 138: 695-699. 1996.
- 5- Yamada S. Alba: Cystic Acoustic Schwannoma, report of two cases. *Acta Neurochir* 29: 830-833, 1989.
- 6- Bruce E. Pollock, Colin Driscoll, Robert Foote, Michael Link, Deborah Goroman, Christopher Bauch: Patient outcomes after vestibular Schwannoma management: a prospective comparasion of microsurgical resection and Stereotactic radiosurgery. *Neurosurgery* 59:77-85, 2006.
- 7- Delsanti C. Regis J. (Cystic vestibular schwannomas). *Neurochirurgie* 2004 Jun;50 (2-3 Pt 2): 401-6.
- 8- Falcioni M, Caruso A, Taibah A, De Donato G, Piccirillo E, Russo A, Sanna M. Arachnoid cysts of the petrous apex in a patient with vestibular schwannoma. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000 Nov;123(5):657-8.
- 9- Rodrigues SJ, Fagan PA, Biggs ND. Management of cystic facial neuromas: an alternative approach. *Otol Neurotol.* 2004 Mar;25(2):183-5.
- 10- Muzumdar DP, Goel A, Pakhmode CK. Multicystic acoustic neurinoma: report of two cases. *J Clin Neurosci.* 2002 Jul;9(4):453-5.
- 11- Agarwal K, Kaur M, Chawla S. Cystic schwannoma-a case report. *Indian J Pathol Microbiol.* 2001 Jul;44(3):341-2.
- 12- Goel A, Desai K. Cystic schwannomas of the jugular foramen: clinical and surgical remarks. *Neurosurgery.* 2000 Dec;47(6):1470-1. No abstract available.
- 13- Falcioni A, Piccirillo E, Mancini F. Cystic vestibular schwannoma. *Am J Otol.*;21(4):595-6. 2000.
- 14- Charabi S, Tos M, Thomsen J, Rygaard J, Fundova P, Charabi B. Cystic vestibular schwannoma—clinical and experimental studies. *Acta Otolaryngol Suppl.* 2000;543:11-3.
- 15- Muzumdar DP, Chagla AS, Goel A. Acoustic schwannoma and arachnoid cyst colocated in the cerebellopontine angle-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2000 Apr;40(4):230-3.
- 16- De Castro García FJ, Adeva-Bartolomé MT, Framin de Miguel A, Zurdop Hernández JM: Cystic acoustic neuroma: *Rev. Neurol.* 2004 Nov. 16-30, 39(10): 984-985.



Buenos Aires, 14 de abril de 2009

Estimados Profesionales:

A propósito de la celebración del Centenario de la **Sociedad Argentina de Otorrinolaringología**, se realizará una jornada científica el día viernes 12 de junio de 2009 en la sede de la Asociación Médica Argentina, Avda. Santa Fe, 1171, Capital Federal, Buenos Aires.

Para la misma fueron invitadas todas las Sociedades miembros de la Federación Argentina de Otorrinolaringología a participar activamente.

Tendremos el honor de contar con la presencia como invitado extranjero del Prof. Dr. Antonio De La Cruz y destacados profesionales referentes de cada sociedad miembro, para realizar de este evento, una jornada de actualización y festejo para la especialidad.

Desde ya agradeciendo su participación, los saludo muy atentamente

Leopoldo Cordero
Presidente Sociedad Argentina de O.R.L.