

Rinosinusología y Base de Cráneo

Tumores de base de cráneo: análisis estadístico de incidencia en un equipo otorrinolaringológico con actividad interdisciplinaria multicéntrica

Skull base tumors: statistic analysis of incidence in an ent team (equipment si es equipo de maquinas) with multicentric and multidisciplinary activity.

Os tumores de base de crânio: análise estatística de incidência em uma equipe otorrinolaringológico com atividade interdisciplinar

Dr. Carlos López Moris, Dr. Gabriel Valdéz, Dra. Paula Mazzei, Dr. Ricardo Marengo

Resumen

Introducción: Los tumores de base de cráneo pueden tener origen intra o extracraneal. Son relativamente infrecuentes y representan un desafío con respecto a sus diagnósticos diferenciales, tanto así como en la decisión y la planificación terapéutica, debido a su localización profunda y relación con estructuras anatómicas nobles. En las últimas décadas, con el surgimiento de nuevas técnicas de imágenes, como son la tomografía computada (TC) y la resonancia magnética (RM), se ha podido establecer y definir con mayor exactitud este grupo de patologías.

Objetivos: Describir la incidencia de tumores de base de cráneo, según diagnósticos histológicos y localizaciones evaluados por nuestro equipo en un período de 54 meses, así como identificar los diferentes motivos de consulta de los pacientes otorrinolaringológicos por región.

Material y método: Estudio de tipo retrospectivo, descriptivo. Se evaluaron historias clínicas de CIAC, tanto de pacientes que consultaron en forma directa, o que fueron derivados desde instituciones

con los que éste interactúa (CEMIC, FLENI, F. Favalaro), con variada sintomatología relacionada a patología de base de cráneo, o con diagnóstico ya realizado, en el período comprendido entre mayo de 2010 y junio de 2015. Se reclutaron un total de 193 historias clínicas completas de pacientes con lesiones expansivas de base de cráneo. Ciento tres mujeres (53,37%) y 90 varones, en un rango etáreo comprendido entre 14 y 94 años con una media de 52,2 años.

Resultados: Los tumores más frecuentes de esta muestra fueron schwannomas del VIII par, en un 48% (n=92), seguidos por adenomas hipofisarios, en un 19% (n=36). La sintomatología más frecuente de las lesiones relacionadas a base de cráneo posterior fue la hipoacusia neurosensorial unilateral (n=55), seguido por acúfenos unilaterales (n=26), habiendo sido el diagnóstico inicial otorrinolaringológico en la mayoría de los casos. En la patología de fosa media el diagnóstico inicial más frecuente fue endocrinológico y oftalmológico ambos con derivación a neurocirugía. En fosa anterior, similar frecuencia diagnóstica otorrinolaringológica (ORL) y neuroquirúrgica, dependiendo de ubicación intra o extracraneal. La sintomatología ORL (predominante en

lesiones de fosa anterior con componente endonasal) que se presentó con mayor frecuencia fue la insuficiencia ventilatoria nasal unilateral, seguida de epistaxis recurrente.

Conclusiones: El schwannoma del VIII par fue el tumor más frecuentemente hallado por nuestro equipo, seguido por los adenomas hipofisarios. Los motivos de consulta otorrinolaringológicos más relevantes fueron audiológicos: Hipoacusia neurosensorial unilateral y acúfenos en lesiones de base de cráneo posterior y obstrucción nasal y epistaxis en base de cráneo anterior. Cabe destacar la importancia del manejo transdisciplinario que debe tener el otorrinolaringólogo ya desde etapa diagnóstica de este grupo de lesiones expansivas con diagnóstico por imágenes, neurología, neuroendocrinología, neurocirugía, neurooncología, oftalmología, cabeza y cuello, anestesiología, neurointensivismo, etc.

Palabras clave: Tumores de base de cráneo, estadística de diagnóstico otorrinolaringológico, sintomatología otorrinolaringológica de presentación.

Abstract

Introduction: Tumors of the skull base may have intra or extracranial origin. They are relatively rare, and pose a challenge regarding their differential diagnosis, as well as both the decision and therapeutic planning, because of their deep location and relationship to complex anatomical structures. In the last 20 years, the emergence of new imaging techniques such as computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) has allowed to define this group of diseases more accurately.

Objectives: We describe the incidence of tumors of the skull base, according to histological diagnosis and locations evaluated by our team during a 54 month-period. We also identify the different reasons for patient consultation.

Materials and methods: A retrospective, descriptive approach was pursued. Medical records of CIAC patients as well as partner institutions (CEMIC, FLENI, F. Favaloro) were evaluated. These varied between various symptoms related to pathology of the skull base, and a diagnosis already made in the period ranging from may 2010 to june 2015. A total of 193 patients, of which 103 were evaluated were women and the rest men, ranging in age range between 14 and 94 years old with a mean of 52.2 years.

Results: The most common tumors were schwannomas of the eighth pair, 48% (n = 92), followed by pituitary adenomas, 19% (n = 36). The most common symptoms of injuries related to posterior skull base was the unilateral sensorineural hearing loss (n = 55), followed by unilateral tinnitus (n = 26), which were diagnosed by an otolaryngologist. In the middle fossa pathology the most frequent initial diagnosis was endocrinological and neurosurgical. There was a similar frequency of diagnostic otolaryngology (ENT) and neurosurgery, depending on location within or outside the head. ENT symptoms that occurred more frequently was the nasal respiratory failure, followed by recurrent epistaxis.

Conclusions: Schwannoma of the eighth pair was the tumor most frequently found by our team, followed by pituitary adenomas. The most important reasons for consultation were related to audiological symptoms: unilateral sensorineural hearing loss and tinnitus. The importance of transdisciplinary management of this group of diseases with neurosurgery, oncology, neuro-endocrinology, neurology, ophthalmology, imaging, otolaryngology, etc should also be noted.

Key words: Skull base tumors, histological types, symptoms.

Resumo

Introdução: Os tumores da base do crânio podem ter origem intra ou extracraniana. Eles são relativamente raras, e representam um desafio em relação aos seus diagnósticos diferenciais, assim como a decisão e planejamento terapêutico, devido à sua localização profunda e relação com as estruturas anatômicas complexas. Nos últimos 20 anos, e com o surgimento de novas técnicas de imagem como a tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (MRI), eles tem sido capaz de estabelecer y definir mais precisamente este grupo de patologias.

Objetivos: Descrever a incidência de tumores da base do crânio, de acordo com o diagnóstico histológico e locais avaliados pela nossa equipe em um período de 54 meses, e identificar os diferentes motivos de consulta paciente.

Materiais e métodos: Um estudo retrospectivo, descritivo. Prontuários de pacientes encaminhados ao CIAC foram avaliadas diretamente, ou de instituições com as quais interage (CEMIC, FLENI, F. Favaloro), com sintomas variados relacionados com

a patologia de base do crânio, ou com diagnóstico já realizado no período de maio de 2010 a junho de 2015. Um total de 193 pacientes, dos quais 90 eram homens e 103 mulheres, foram avaliadas, variando na faixa de idade entre 14 e 94 anos com uma média de 52,2 anos.

Resultados: Os tumores mais comuns foram schwannomas do viii par, em um 48% (n = 92), seguido por adenomas hipofisários, 19% (n = 36). Os sintomas mais comuns de lesões relacionadas com a base do crânio posterior foi a perda auditiva neurosensorial unilateral (n = 55), seguido pelo zumbido unilateral (n = 26) tendo sido o diagnóstico inicial otorrinolaringologia. Na patologia de fossa média, o diagnóstico inicial mais freqüente foi endocrinologia e neurocirurgia. Na fossa anterior, otorrinolaringologia (ORL) diagnóstico frequência semelhante ao neurocirurgia, dependendo da localização dentro ou fora da cabeça. Sintomas otorrinolaringológicos que ocorreram com maior frequência foi a insuficiência respiratória nasal, seguido de epistaxe recorrente.

Conclusões: Schwannoma do oitavo par foi o tumor mais encontrado por nossa equipe, seguido pelos adenomas hipofisários. As razões mais importantes para a consulta foram relacionados com sintomas audiológicos: perda auditiva neurosensorial unilateral e zumbido. Nota a importância da gestão transdisciplinar desse grupo de doenças com neurocirurgia, oncologia, neuro-endocrinologia, neurologia, oftalmologia, imagiologia, otorrinolaringologia, etc.

Introducción

Los tumores de base de cráneo pueden tener origen intra o extracraneal. Son relativamente infrecuentes y representan un desafío con respecto a sus diagnósticos diferenciales, tanto así como en la planificación terapéutica, debido a su localización profunda y relación con estructuras anatómicas complejas. ⁽¹⁾ En los últimos 20 años, y muy probablemente con el surgimiento de las nuevas técnicas de imágenes, como son la tomografía computada (TC) y la resonancia magnética (RM), se ha podido definir y esclarecer con mayor exactitud la patología de base de cráneo. Esta patología comprende a las malformaciones, al trauma, las infecciones y los tumores. ⁽²⁾ Con respecto a la patología neoplásica, se los puede clasificar de diferentes maneras ^(1, 3) según sitio de origen, comportamiento biológico e histogénesis tumoral. Tablas 1, 2 y 3.

Tabla 1. Clasificación según sitio de origen de tumores de base de cráneo.

Estructuras neurovasculares basales y meninges	Meningioma, schwannoma, adenoma pituitario, craneofaringioma, paraganglioma, hemangiopericitoma
Base del cráneo	Condroma, condrosarcoma, osteosarcoma, plasmocitoma, metástasis
Subcraneal con extensión hacia arriba	Carcinoma nasosinusal, estesioblastoma, angiofibroma juvenil, carcinoma nasofaríngeo, carcinoma adenoideo quístico, sarcomas

Tabla 2. Clasificación según comportamiento biológico de tumores de base de cráneo.

Benigno	Meningioma, schwannoma, paraganglioma, adenoma pituitario, quiste dermoide, quiste epidermoide, angiofibroma juvenil, granuloma colesterínico, osteoma
Bajo grado de malignidad	Cordoma, condrosarcoma, carcinoma adenoideo quístico, fibrosarcoma de bajo grado, estesioblastoma, sarcoma de bajo grado, hemangiopericitoma
Alto grado de malignidad	Carcinomas, sarcoma de alto grado (rabdiosarcoma, sarcoma de Ewing, sarcoma osteogénico), linfoma, metástasis

Tabla 3. Clasificación según histogénesis de tumores de base de cráneo.

Tumores originados en el neuroectodermo	Adenomas pituitarios, paragangliomas, neurilemomas, gliomas y meduloblastomas
Tumores originados en el mesodermo	Meningiomas, angiofibroma nasofaríngeo, condromas y condrosarcomas, osteomas y osteosarcomas, cordomas, sinusitis vilonodular
Tumores originados en el endodermo	Craneofaringiomas
Tumores originados en células germinales	Teratomas, quistes inmaduros malignos

La base de cráneo es asiento de una variedad de tumores cuyos síntomas e imágenes diagnósticas pueden ser similares en un momento dado de su desarrollo según la ubicación. Con la misma topografía se podrían manifestar según diferentes morfologías, que van desde malformaciones vasculares a tumores benignos, malignos y metastásicos. De la variante histológica depende en gran medida el comportamiento biológico del tumor y la toma de decisiones terapéuticas. Ello hace necesarios la biopsia y/o el estudio de la pieza quirúrgica como método para establecer el diagnóstico. ⁽¹⁾

A partir de mediados de los años '80, gracias al advenimiento de nuevas tecnologías, técnicas quirúrgicas menos invasivas ^(2,3,4) y métodos diagnósticos por imágenes con mayor resolución, aumentó la posibilidad de mayor y mejor manejo de la patología de base de cráneo anterior, media y posterior. Ejemplo de ello es el incremento de la publicación internacional referida al tema, especialmente el dedicado a patología alojada en base de cráneo anterior. ⁽⁵⁾ Figura 1.

Figura 1. Gráfico que muestra números de artículos publicados sobre tumores de base de cráneo en el período comprendido entre 1964 y 2006⁽⁵⁾



Nuestro grupo CIAC de otorrinolaringología y especialidades conexas se dedica al manejo de patología otorrinolaringológica con manejo transdisciplinario interactuando con tres instituciones polivalentes (CEMIC – FLENI – F. Favalaro). En este trabajo analizaremos la casuística con respecto a la patología tumoral de base de cráneo que consultó en forma espontánea o fue derivada desde estas instituciones a nuestro grupo.

Objetivos

Los objetivos de este trabajo son:

- 1) Describir incidencia de tumores de base de cráneo según sus diagnósticos histológicos y localizaciones evaluados por nuestro equipo en un período de 54 meses.
- 2) Identificar los diferentes motivos de consulta inicial de estos pacientes.

Métodos

Estudio de tipo retrospectivo, descriptivo. Se evaluaron historias clínicas de pacientes de CIAC y derivados desde instituciones con los que este interactúa (CEMIC, FLENI, F. Favalaro), ya con diag-

nóstico de lesiones expansivas de base de cráneo o con diferente sintomatología relacionada con patología de base de cráneo anterior, media y posterior, del período comprendido entre mayo de 2010 y junio de 2015. Las variables analizadas fueron: Edad, sexo, diagnóstico, motivo de consulta y localización.

Se estudiaron 193 pacientes con diagnóstico de tumor de base de cráneo, de los cuales fueron 103 mujeres (53,37%), en un rango etáreo comprendido entre 94 años a 14 años, con una media de 52,2 años.

Se hizo la recolección de datos de manera manual con las historias clínicas en papel de los archivos de CIAC, y se analizaron los mismos con Microsoft Excel.

Resultados

De los 193 casos analizados, el diagnóstico histológico más frecuente fue schwannoma del VIII par (48%), seguido de adenoma hipofisario (19%) y esteseoneuroblastoma (7%). Dentro de las patologías menos frecuentes, se destacan: Granuloma colesterínico (5%), carcinoma de senos paranasales (4%), meningioma (3%) y carcinoma de cavum (2%). Con respecto a las localizaciones, 51% fueron de fosa craneal anterior, 29% fosa craneal media y 20% fosa craneal posterior. Figuras 2 y 3.

Figura 2. Diagnósticos histológicos de los tumores de base de cráneo en CIAC (n=193).

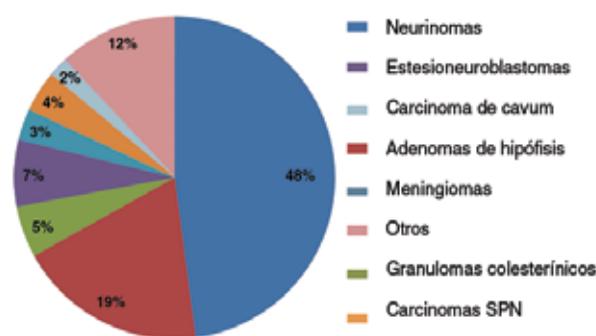
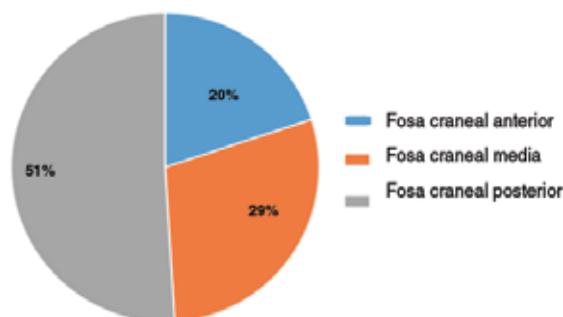


Figura 3. Localización de tumores de base de cráneo en CIAC (n=193).



El motivo de consulta más frecuente fue la hipoacusia neurosensorial unilateral (n=55), seguido por acúfeno unilateral (n=26), insuficiencia ventilatoria nasal (n=11), mareos e inestabilidad (n=10), hipoacusia súbita (n=6), epistaxis (n=5), hipoacusia conductiva unilateral (n=4), vértigo (n=4), alteraciones del olfato (n=3), rinorrea (n=3) y sensación de plenitud ótica o "fullness" (n=2). Cinco casos fueron hallazgos incidentales en pacientes asintomáticos. Figura 4.

Figura 4. Motivos de consulta de pacientes con tumores de base de cráneo en CIAC.

Síntomas audiológicos	Trastornos del equilibrio	Síntomas rinosinusales
<ul style="list-style-type: none"> HNS unilateral: 55 Acúfeno unilateral: 26 Hipoacusia súbita: 6 HC unilateral: 4 Fullness: 2 	<ul style="list-style-type: none"> Vértigo: 4 Mareos, inestabilidad: 10 	<ul style="list-style-type: none"> IVN: 11 Epistaxis: 5 Alt. olfato: 3 Rinorrea: 3

No hubo ninguna complicación postoperatoria en la que haya habido riesgo vital del paciente, sólo sinequias, epistaxis leves y meningitis que revirtieron con tratamiento antibiótico a la brevedad.

Discusión

Si bien en las series internacionales se refiere como tumor de base de cráneo más frecuente al meningioma ^(1,2), en nuestra experiencia la mayor incidencia ^(6,7) la presenta el schwannoma del VIII par, ya que el primero, en la mayoría de los casos, es de manejo netamente neuroquirúrgico, y el segundo otorrinolaringológico. Los motivos de consulta más frecuentes fueron hipoacusias neurosensoriales unilaterales y acúfenos, relacionándose estos con tumores de fosa craneal posterior; mientras que los segundos en orden de frecuencia fueron insuficiencia ventilatoria nasal y epistaxis recurrentes, sintomatología más representativa de tumores de fosa craneal anterior. En cambio, en los tumores de fosa craneal media, fueron los síntomas endocrínicos los que se hallaron con mayor frecuencia y derivados a nuestro centro para resolución quirúrgica combinada con neurocirugía, y posterior seguimiento.

Conclusiones

En nuestro grupo la patología tumoral de base de cráneo de mayor incidencia fue la de fosa posterior, siendo el schwannoma del VIII par el más frecuente, seguidos por lesiones de fosa media, siendo en este grupo la patología más frecuente los adenomas hipofisarios. La localización más fre-

cuente fue fosa craneal posterior, luego anterior, y por último posterior. Los motivos de consulta otorrinolaringológicos más frecuentes fueron hipoacusias neurosensoriales unilaterales y acúfenos (en pac con lesiones de fosa posterior). La obstrucción nasal y las epistaxis recurrentes en base de cráneo anterior. Las lesiones de fosa media tuvieron en casi su totalidad síntomas de inicio endocrinológicos u oftalmológicos.

La patología tumoral de base de cráneo puede presentar una amplia variedad de sintomatología de índole neurológica, endocrinológica, otorrinolaringológica, oftalmológica, etc., la cual nos debe alertar acerca de un probable diagnóstico de la misma, además de otros diagnósticos diferenciales de mayor frecuencia, así como trauma acústico, ototoxicidad o alteraciones metabólicas.

Cabe destacar el abordaje transdisciplinario de este grupo de enfermedades con neurocirugía, oncología, neuroendocrinología, neurología, oftalmología, diagnóstico por imágenes, otorrinolaringología, etc., para lograr un mayor y mejor manejo de esta patología, y así lograr mayor sobrevida y mejor calidad de vida para nuestros pacientes.

Bibliografía

- Suárez C, Gil-Carcedo M, Marco J, Medina J, Ortega P, Trinidad J. Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Cirugía Oncológica de Cabeza y Cuello y de la Base del Cráneo. 2ª edición. Tomo IV. Madrid, España. 2922-2927. 2008.
- Hadad G, Bassagaisteguy, Carrau R, Mataza J, Kassam A, Snyderman C, Mintz A. A novel Reconstructive Technique After Endoscopic Expanded Endonasal Approaches: Vascular Pedicle Nasoseptal Flap. *Laryngoscope*, 116: 1882-1886, 2006.
- Caceido E, Carrau R, Snyderman C, Prevedello D, Fernández J, Gardner P, Kassam A. Reverse Rotation Flap for Reconstruction of Donor Site After Vascular Nasoseptal Flap in Skull Base Surgery. *Laryngoscope*, 120: 1550-1552, 2010.
- Rivera C, Snyderman C, Gardner P, Prevedello D, Wheless S, Kassam A, Carrau R et al. Nasoseptal "Rescue" Flap: A Novel Modification of the Nasoseptal Flap Technique for Pituitary Surgery. *Laryngoscope*, 121:990-993,2011.
- Shahinian H. Endoscopic Skull Base Surgery. Humana Press. Los Angeles, USA. 2008.
- Chernov M, Demonte F. Skull Base Tumors. In: Levin, Va (Ed). *Cancer in the Nervous System*, 2nd Edition. Ed(S) Levin Va. New York: Oxford University Press, 300-319, 2002.
- Chaverri Polini J. Tumores de la Base del Cráneo. Neuroeje, San José, Costa Rica. Vol. 12, No. 135-45,1998.