

Origen del caso

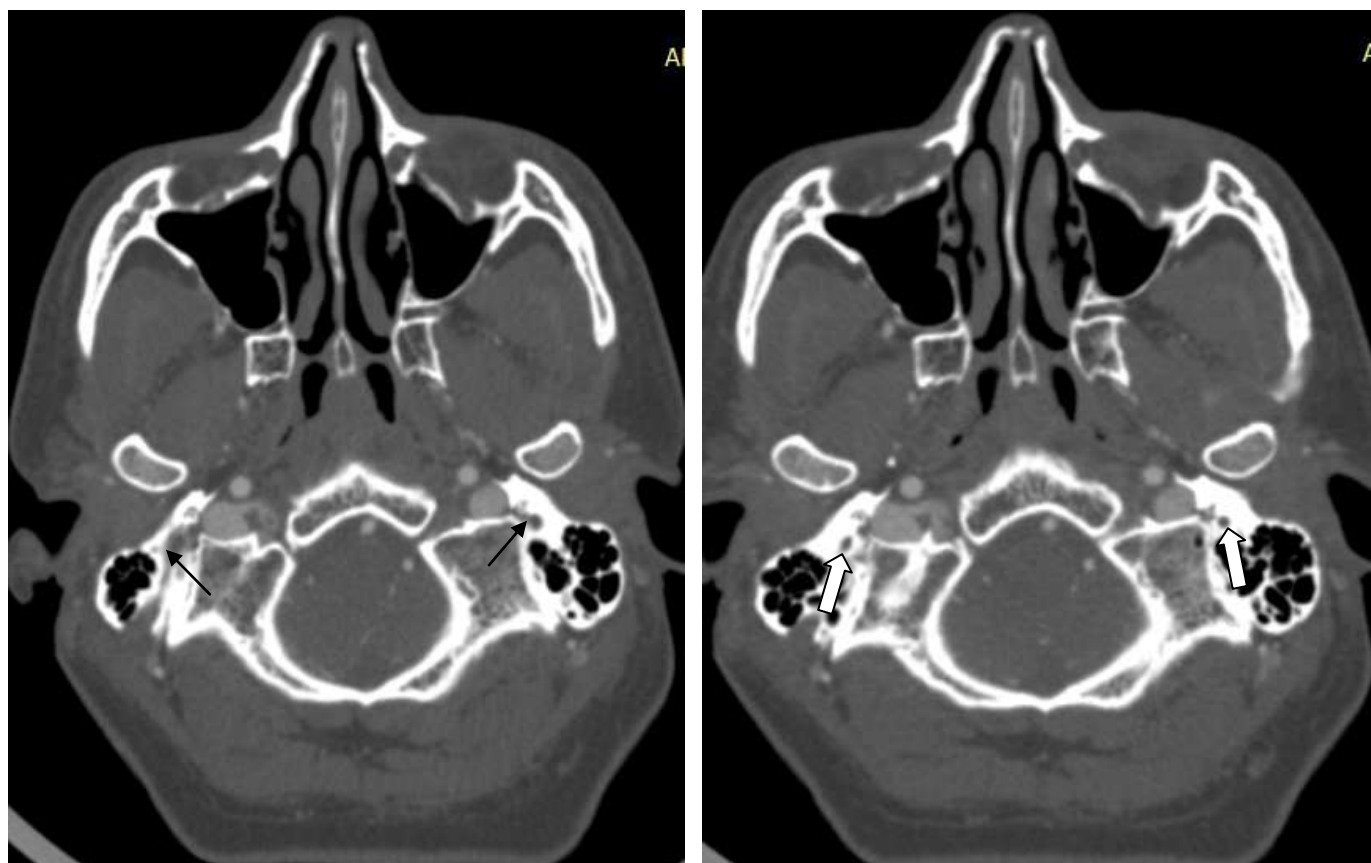
Autor: German Mejía Gurdíán (MD)

Hospital Escuela Antonio Lenín Fonseca Martínez. Managua, Nicaragua.

Historia clínica

Hombre de 32 años de edad, con historia de sensación de plenitud ótica, hipoacusia y tinnitus desde hace un año. El examen físico revela tumoración en el conducto auditivo externo del oído izquierdo.

Estudios de imagen



A

B

Fig. 1. TC axial con contraste en ventana ósea. **A y B)** Se identifica la salida de ambos nervios faciales por el agujero estilomastoideo (flechas) y su trayecto intratemporal mastoideo (flecha blanca).

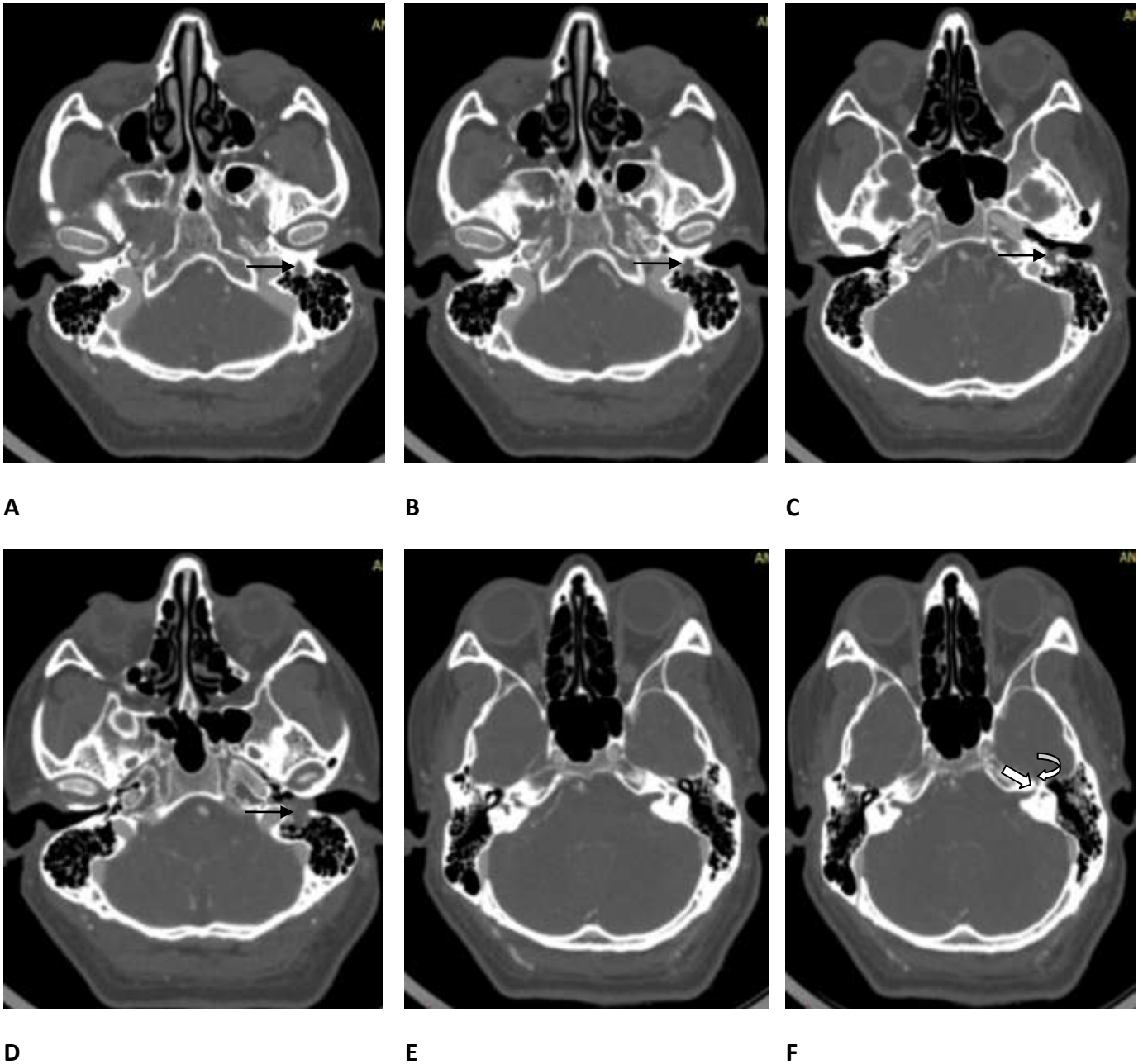
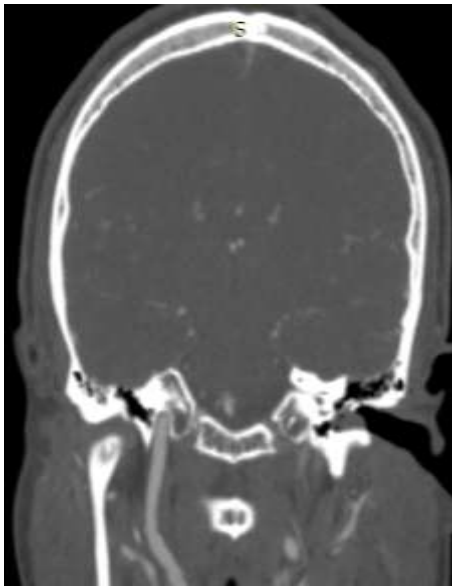
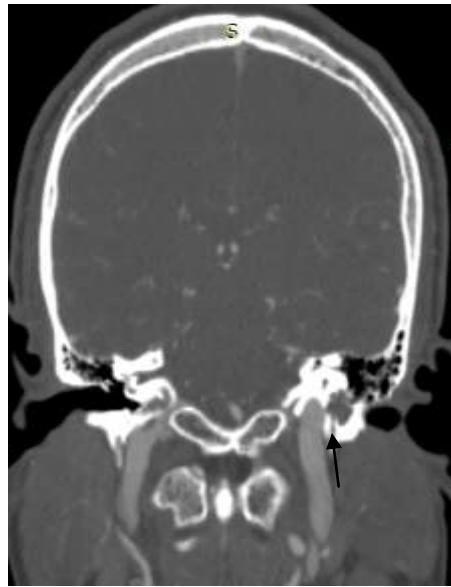


Fig. 2. TC con contraste. **A, B, C, D, E, F, G y H)** Secuencia de imágenes axiales en ventana ósea desde un nivel inferior a uno superior. Ensanchamiento del segmento mastoideo del nervio facial izquierdo por masa polipoidea, lobulada, heterogénea, con atenuación de tejidos blandos, que protruye al conducto auditivo externo (CAE) erosionando la pared posterior de la porción ósea del mismo (flechas negras rectas). No hay afectación del segmento laberíntico (flecha blanca recta), segmento timpánico del nervio facial ni de la fosa geniculada (flecha blanca curva).



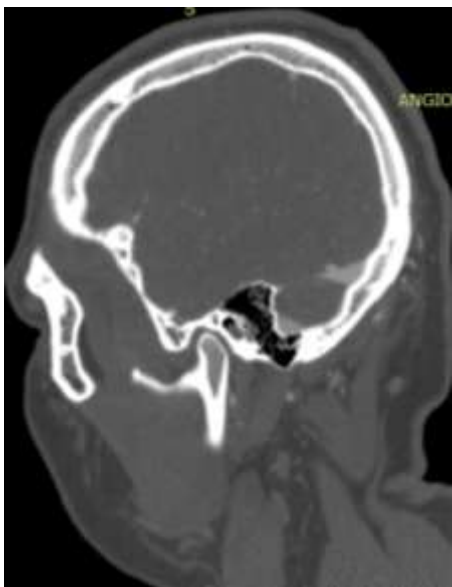
A



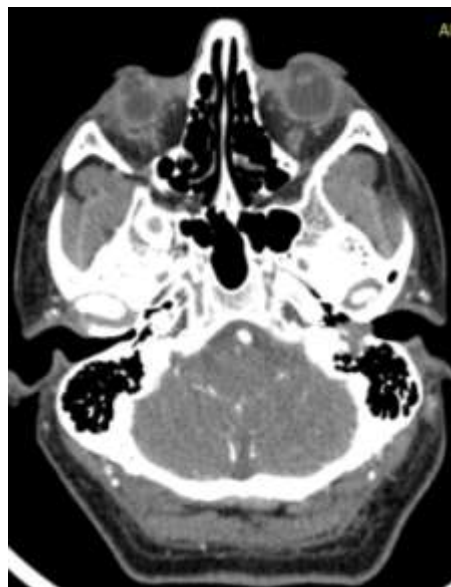
B



C



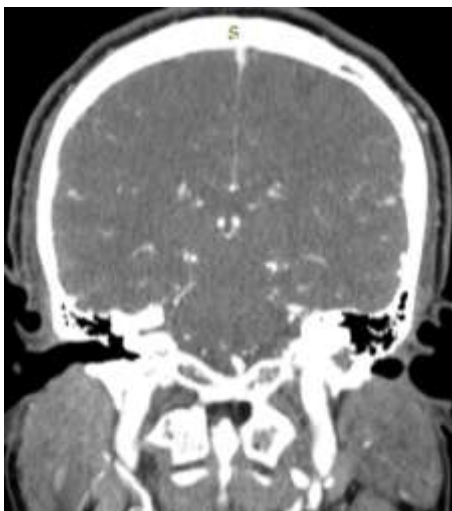
D



E



F



G

Fig. 3. Reconstrucciones coronales (**A y B**) y sagitales (**C y D**) en ventana ósea. Masa polipoideia del nervio facial intratemporal, que se extiende al CAE y las proximidades del agujero estilomastoideo (flechas negras), contactando a la membrana timpánica. Lobulación inferolateral al oído medio con desplazamiento lateral de los osículos. Imágenes axial, sagital y coronal en ventana de tejidos blandos (**E, F y G**). Nótese el realce ligeramente heterogéneo postcontraste de la masa.

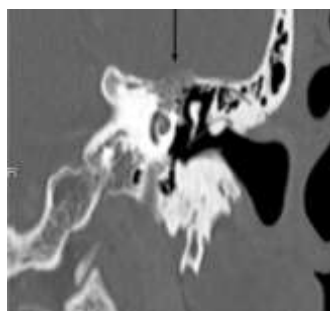
Diagnósticos diferenciales



Colesteatoma CAE



Schwannoma del segmento mastoideo del nervio facial



Hemangioma del nervio facial



Diseminación perineural de neoplasia parotídea al segmento mastoideo del nervio facial

Diagnóstico histopatológico

Schwannoma

Discusión: schwannoma del nervio facial (SNF) intra-temporal en el segmento mastoideo

El schwannoma del nervio facial (**SNF**) es un tumor raro que se origina de la vaina de las células de Schwann y pueden surgir en cualquier lugar a lo largo del trayecto del nervio facial, desde su origen en el ángulo pontocerebeloso hasta sus ramificaciones extracraneales en el espacio parotídeo de la región de cabeza y cuello o en la unión neuromuscular; pero existe predilección por el ganglio geniculado. Desde el ganglio geniculado pueden extenderse e involucrar las porciones timpánica y laberíntica del nervio facial. Raramente pueden extenderse a la fosa craneal media por medio de la extensión directa hacia arriba a través de la raíz del hueso temporal o extensión anterior a través del hiato facial para el nervio petroso superficial mayor. ^(1,2)

Características clínicas: Los schwannomas faciales pueden afectar cualquier segmento del nervio. El ganglio geniculado se afecta con frecuencia, aunque el tumor se extiende en sentido proximal o distal. La clínica de presentación de los SNF depende del segmento del nervio afectado. Resulta interesante que menos de la mitad de los SNF debutan con parálisis facial. Muchos pacientes no tienen síntomas del nervio facial nunca. En una serie, sólo dos de ocho casos tuvieron parálisis facial como síntoma de presentación y sólo dos de ocho casos tuvieron un espasmo hemifacial, algo que se puede explicar porque los schwannomas comprimen el nervio, pero no lo invaden, por lo que sólo aparecen deficiencias en su función cuando la compresión es muy importante. Sin embargo, aunque el tumor ejerza suficiente presión como para aumentar el tamaño del conducto del nervio facial, no siempre se

produce la parálisis y algunos autores indican que se tiene que destruir un importante porcentaje de las fibras para que dicha parálisis aparezca. ⁽³⁾

En general, los SNF del ángulo pontocerebeloso (APC) y el conducto auditivo interno (CAI) se caracterizan por una hipoacusia neurosensorial, aparentemente porque las fibras sensitivas menos mielinizadas del nervio acústico son más sensibles a la compresión que las gruesas fibras motoras mielinizadas del nervio facial. Los schwannomas que cabalgan las fosas craneales posterior y media pueden determinar síntomas del nervio facial y acústico. Los schwannomas del ganglio geniculado pueden crecer sin causar síntomas en la fosa craneal media, llegando a alcanzar varios centímetros de diámetro antes de causar hipoacusia y síntomas del nervio facial. Sin embargo, los tumores situados en el segmento timpánico suelen causar hipoacusia de conducción por compresión de la cadena osicular (76% de los casos) y los de localización mastoidea suelen debutar con una parálisis facial. Por último, los tumores distales al agujero estilomastoideo se presentan como masas indoloras a nivel cervical. Puede existir más de una conexión, de forma que un componente del tumor en el CAI y otro en la fosa craneal media se pueden conectar a través de una fina conexión que atraviesa el componente laberíntico del conducto del nervio facial. ^(2,3)

La paresia facial es de severidad variable, pero de naturaleza fluctuante o gradualmente progresiva. La presencia de paresia facial progresiva o persistente es un argumento en contra de la parálisis de Bell simple. Otros síntomas menos comunes incluyen: tinnitus, espasmo hemifacial y otalgia. La afección del nervio petroso superficial mayor puede resultar en pérdida del lagrimeo. ⁽²⁾

Los SNF son descubiertos con frecuencia en pacientes que presentan solamente síntomas menores del nervio facial, frecuentemente desestimados a nivel clínico como una parálisis de Bell idiopática. Las imágenes de RM en secuencia T1 con contraste, comúnmente muestran realce del nervio facial intratemporal, de todo o parte del trayecto del nervio facial con un “mechón” de realce en el fondo del conducto auditivo interno en pacientes con parálisis de Bell. La TC, sin embargo, no muestra agrandamiento del canal del nervio facial en la parálisis de Bell. El tamaño normal del canal óseo del nervio facial es también utilizado para distinguir el realce normal del nervio facial de un SNF. El plexo arteriovenoso perineural prominente que rodea al nervio facial causa realce del segmento del nervio facial distal al segmento laberíntico en el 75% de cortes finos, enfocado en las imágenes de RM en secuencia T1 con contraste. ⁽¹⁾

Estas lesiones suelen expandirse a lo largo del trayecto de menor resistencia y pueden permanecer asintomáticas hasta que son grandes, sin presentarse clínicamente con disfunción del nervio facial. La aspiración con aguja fina puede no ser útil para el diagnóstico definitivo, por lo que la sugerencia preoperatoria de este diagnóstico puede afectar en gran medida el manejo del paciente. El diagnóstico temprano afecta positivamente la evolución del paciente y las lesiones más pequeñas son extraídas más fácilmente con una reparación exitosa del nervio facial. ⁽¹⁾

Hallazgos de imagen: independientemente de la ubicación del tumor, las características básicas de imagen son:

TC: masa realzada de tejidos blandos y con el uso de un algoritmo óseo. La TC demuestra un tipo benigno de expansión, remodelación ósea y festoneado del hueso en los límites óseos circundantes. No hay destrucción ósea agresiva. Los schwannomas en cualquier localización del cuerpo humano, característicamente demuestran atenuación de tejidos blandos, isoatenuación a la sustancia gris, realce homogéneo o heterogéneo en TC con contraste y pueden contener focos quísticos. ^(1,2)

RM: masa ligeramente iso-hipointensa en relación al cerebro en las imágenes potenciadas en T1, heterogéneamente hiperintensa en las imágenes potenciadas en T2, y usualmente muestra realce homogéneo con medio de contraste paramagnético. Los SNF grandes tienden a ser heterogéneos y pueden experimentar degeneración quística, vista como baja intensidad de señal focal intramural en las imágenes de T1 con contraste. ^(1,2)

Los SNF son descritos clásicamente en las imágenes de RM potenciadas en T1 con contraste como una masa fusiforme, bien circunscrita y que realza a lo largo del trayecto del nervio facial intratemporal. Los algoritmos óseos de exámenes de TC son para demostrar con claridad y definición la ampliación o agrandamiento del canal óseo. Las técnicas modernas de imágenes de TC y RM con cortes más finos a través de los huesos temporales demuestran mayor detalle de los hallazgos de imagen del SNF y aumenta el número de lesiones diagnosticadas. ⁽¹⁾

Diagnósticos diferenciales:

Cuando los SNF se localizan en el APC o el CAI, pueden ser indistinguibles a nivel clínico y radiológico de los schwannomas del acústico si no está presente la extensión dentro del segmento laberíntico del nervio facial. Consecuentemente, es imperativo, que en todos los casos recientemente diagnosticados como schwannoma del acústico, sea inspeccionada la “cola laberíntica” para identificarlos como un SNF. Es importante recordar que la presentación de los síntomas no siempre sugerirá estas lesiones. Una pista para al diagnóstico puede ser la excentricidad del tumor con relación al eje del CAI. El diagnóstico diferencial en estas dos regiones es igual que para el schwannoma del acústico. ^(1,3)

Cuando un SNF del APC o del CAI es extenso, puede presentarse con una apariencia de imagen inusual, pero distintiva, en forma de “pesas de gimnasia”, debido a la extensión desde el fondo del CAI a través del segmento laberíntico y dentro de la fosa geniculada. Esta configuración junto con el realce en secuencia T1 de RM, festoneado fuerte o fusiforme y agrandamiento del canal del nervio facial, es diagnóstico de SNF. Este SNF en pesas de gimnasia debe ser distinguido del schwannoma transmodiolar del acústico. Este se logra mediante la identificación de la extensión dentro de la cóclea de un schwannoma transmodiolar. ⁽⁴⁾

El diagnóstico diferencial de los tumores de la región del ganglio geniculado debe incluir otros tumores frecuentes a este nivel, como el quiste epidermoide, el hemangioma y el meningioma. Los cambios que se observan en la TC de alta resolución son útiles: los márgenes del hemangioma no son definidos, a diferencia de los del quiste epidermoide, que son muy definidos, y los del schwannoma, que lo son moderadamente. Los hemangiomas y los quistes epidermoides suelen ser pequeños, mientras que el tamaño del schwannoma varía y puede llegar a ser muy grande. Los hemangiomas pueden contener hueso en su interior o una matriz interna en panal de abejas (hemangioma osificante). Los quistes epidermoides son iso-hipodensos y no realzan. La TC y la RM del meningioma de esta región serán parecidas a las descritas en los tumores del APC. Los schwannomas faciales que alcanzan la fosa media y posterior atraviesan el peñasco por su línea media, a diferencia de los del trigémino que se localizan en el vértice del peñasco. Los schwannomas de la región del ganglio geniculado que alcanzan un tamaño mayor se pueden confundir con gliomas del lóbulo temporal o metástasis cerebrales hematógenas, los cuales no son susceptibles a extenderse dentro del hueso temporal a lo largo del nervio petroso superficial mayor, rama del nervio facial. ^(2,3)

Las lesiones que involucran primariamente la fosa geniculada, o se extienden a lo largo del nervio petroso superficial mayor, pueden presentarse como un masa de la fosa craneal media. Cuando se determina que las lesiones de la fosa craneal media son extra-axiales, se recomienda la inspección de la base del cráneo y hueso temporal, para descartar que se origine del ganglio geniculado y nervio petroso

superficial mayor. Las lesiones que se originan del ganglio geniculado tendrán un agrandamiento “bulboso” en su fosa geniculada. Los SNF que emanan desde el nervio petroso superficial mayor, festonean el margen anterior de la fosa geniculada y el ápex petroso óseo adyacente. ⁽¹⁾

Hay que distinguir los schwannomas faciales multisegmentarios de la diseminación perineural de neoplasias de cabeza y cuello, que siguen el curso del nervio petroso superficial mayor y tienen acceso al hueso temporal a través del hiato del nervio facial. En estos pacientes hay evidencia clínica y radiológica de una lesión primaria o tumor en la fosa pterigopalatina, canal vidiano o cavum de Meckel. El aumento del tamaño de la porción timpánica del conducto del nervio facial por persistencia de la arteria estapedia no se debe confundir con un schwannoma del facial. Además, la aparición de una dehiscencia congénita en el canal del nervio facial, que afecta al 50% de los huesos temporales, sobre todo cerca de la ventana oval, no se debe confundir con una destrucción ósea localizada. ^(2,3)

Características diferenciales de los tumores de la región del ganglio geniculado en TC

Característica	Schwannoma facial	Tumor vascular benigno	Epidermoides
Tamaño	Muy variable	Muy pequeños	Pequeños
Forma	Redonda o en forma de salchicha	Irregular	Uni o multiloculares
Márgenes	Bien definidos	Mal definidos	Muy bien definidos
Localización	A lo largo del CAI, CNF, fosa media	CAI, ganglio geniculado o rodilla posterior	Supralaberínticos
Densidad	Casi isodensos	Hueso intratumoral	Hipodensos
Realce	Sí	Sí	No

Tres consideraciones diagnósticas diferenciales para el radiólogo en la evaluación de lesiones del nervio facial intratemporal son: colesteatoma, hemangioma del nervio facial y malignidad parotídea perineural. En todos los casos, la TC muestra agrandamiento del canal del nervio facial intratemporal. El colesteatoma congénito o invasivo adquirido, que involucra el canal del nervio facial no realza en las imágenes de RM T1 postcontraste, lo cual facilita distinguirlos del SNF. El hemangioma del nervio facial que involucra el conducto del nervio facial y hueso adyacente, muestra cambios óseos más agresivos, vistos como una apariencia apolillada o márgenes irregulares. Cuando está presente una matriz interna en panal de abejas calcificada, el hemangioma osificante es bastante distintivo. ^(2,3)

Las neoplasias parotídeas con diseminación perineural pueden verse extendiéndose cefálicamente desde una masa intraparotídea invasiva, de distal a proximal, a lo largo de un canal del nervio facial agrandado. ⁽¹⁾

El segmento timpánico del nervio facial carece de la gruesa arquitectura ósea que rodea al segmento laberíntico del canal del nervio facial. Los SNF que involucran este segmento, a menudo no tienen morfología fusiforme, pero en su lugar son multilobulares. Cuando sus lobulaciones se proyectan en sentido superior o medialmente, puede verse una fístula debido a la erosión dentro del canal semicircular lateral. La lobulación inferolateral dentro de la cavidad del oído medio causa desplazamiento lateral de la cadena osicular, posiblemente conduciendo a una pérdida conductiva de la audición. Puede resultar una masa avascular retrotimpánica con pérdida conductiva de la audición. ⁽¹⁾

El panorama anatómico del segmento mastoideo del nervio facial explica la apariencia variable de las imágenes. El segmento mastoideo del nervio facial está rodeado por septos frágiles, de pared delgada, que separan las celdas mastoideas. Cuando este segmento está involucrado puede verse en RM un tumor invasivo con márgenes irregulares. La TC muestra los márgenes y la ruptura de las celdillas aéreas mastoideas, que rodean al SNF. ⁽¹⁾

Consideraciones quirúrgicas: el manejo del SNF no sólo depende del tamaño y localización anatómica del tumor, sino del estado de la audición del paciente. Un tumor proximal al ganglio geniculado con audición útil debería abordarse a través de la fosa craneal media, previendo que el tumor no se extienda más allá del APC. Si el tumor está proximal a la mitad del CAI con un componente ≤ 1 cm del APC, es mejor el abordaje extendido a la fosa craneal media. El abordaje retrosigmoideo da mejores oportunidades de conservación de la audición en lesiones con un componente del APC > 1 cm. Con audición inservible, un abordaje translaberíntico es la ruta más directa al tumor y es el procedimiento de elección. Este abordaje también provee el mejor acceso para injerto del nervio facial. El involucramiento del segmento timpánico puede alcanzarse por abordaje transmastoideo con abertura del receso del facial. El tumor del segmento mastoideo solamente puede ser extirpado a través de la mastoides, sin involucramiento adicional extratemporal que puede requerir seguimiento del nervio dentro de la glándula parótida. Estas exposiciones pueden ser utilizadas en combinación para tumores que involucran múltiples segmentos nerviosos. ⁽¹⁾

El tiempo de la cirugía es controversial. Muchos pacientes con tumores del nervio facial tienen función nerviosa normal o próxima a lo normal, y la remoción con injerto puede no conducir a una mejor función que el grado III de House-Brackmann. Los resultados del injerto son influenciados por el tiempo de duración de la disfunción facial preoperatoria, así que, la cirugía temprana puede ofrecer la mejor esperanza para una buena función facial. Por otra parte, la fístula laberíntica puede desarrollarse debido a erosión ósea por el tumor y conducir a sordera y vértigo, si el tumor es descuidado demasiado tiempo. Algunos autores recomiendan el seguimiento de pacientes con tumores pequeños y función clínica normal hasta que muestren más de 50% de denervación en las pruebas eléctricas del nervio. La colocación del injerto es realizado con los nervios sural y auricular mayor. ⁽¹⁾

Referencias bibliográficas

1. Wiggins RH, Harnsberger HR, Salzman KL et. al. *The many faces of facial nerve schwannoma.* AJNR. Am. J. Neuroradiol. 2006; 27: 694-699
2. Ginsberg LE, DeMonte F. *Case 16: facial nerve schwannoma with middle cranial fossa involvement.* Radiology 1999; 213: 364-368
3. Som PM, Curtin HD. *Radiología de cabeza y cuello. 4ta. ed. Elsevier. Madrid, España. 2004: 1328-1334*
4. Salzman KL, Davidson HC, Harnsberger HR, et al. *Dumbbell schwannomas of the internal auditory canal.* AJNR Am. J. Neuroradiol. 2001;22:1368 –76