

## SCHWANNOMAS INTRACRANEANOS. NUESTRA EXPERIENCIA (2000-2009)

Mariano Rinaldi, Emilio Mezzano, Matías Berra, Heraldó Pares, Ricardo Olocco, Francisco Papalini

Servicio de Neurocirugía. Hospital Córdoba. Córdoba, Argentina

### ABSTRACT

**Objective.** To present and evaluate the surgical results in the treatment of intracranial schwannomas.

**Method.** We present 26 patients with intracranial schwannomas for a period of 10 years treated with surgery, analyze kind of presentation and postoperative results.

**Results.** One of the cases corresponded to schwannoma of III pair, another case to schwannoma of the V pair, two other cases corresponded to schwannoma of the IX pair and twenty two cases corresponded to schwannomas of the VIII pair.

Average age was 51,95 años (19-73). Total resection was made in 25 patients, partial resection was made in other. Facial nerve preservation was made in the remaining 22 patients. Preservation auditory nerve function was made in all the cases. We had 3 cases of cerebrospinal fluid leak. There were no mortal cases associated to the surgical procedure.

**Conclusion.** The goal of treatment of intracranial schwannomas is total resection with anatomical and functional preservation of neurological structures around. This could be accomplished by retrosigmoid approach by experienced neurosurgeons

**Key words.** House y Brackmann, intracranial schwannomas, retrosigmoid approach.

### INTRODUCCIÓN

Los schwannomas son tumores originados a partir de las células de Schwann. Representan los tumores más comunes de los nervios periféricos.

Aunque pueden ocurrir a cualquier edad suelen presentarse entre los 30-50 años sin predilección de género<sup>1-3</sup>.

Los schwannomas tienen un potencial de crecimiento lento, suelen tener una cápsula bien delimitada y se originan a partir de un fascículo nervioso, el cual desplaza progresivamente a los fascículos circundantes<sup>1,3</sup>.

Se presentan como lesiones blandas y ocasionalmente quísticas, aunque algunas variantes incluyen degeneración quística asociada a hemorragia intratumoral, lo cual ocurre sobre todo con las formas más indiferenciadas y de mayor atipia celular<sup>1</sup>.

Microscópicamente la mayoría están compuestos por fibras de Antoni tipo B con organización en empalizada. Inmunohistoquímicamente se distinguen por la positividad de la proteína s-100 y de la proteína ácido fibrilar<sup>1</sup>.

Generalmente tienen comportamiento benigno y en orden de frecuencia afectan a los pares craneales VIII y luego al V, siendo muy infrecuentes los schwannomas de otros pares craneales<sup>1,4,5</sup>.

Representan el 6-8% de todas las neoplasias intracraniales y el 80-90% de los tumores del ángulo pontocerebeloso<sup>1,2,4,5</sup>.

Los schwannomas del VIII par se originan de la rama vestibular superior en la zona de Obersteiner-Redlich, también conocida como zona de transición de la mielina periférica-central. Estos ocurren en dos grupos diferentes de pacientes, aquellos con historia familiar de

neurofibromatosis tipo 2 donde suelen ser bilaterales y en aquellos sin antecedentes de neurofibromatosis donde son unilaterales<sup>1,2,4</sup>.

Los schwannomas trigeminales son raros, tienen una frecuencia del 0,07 al 0,33% de los tumores intracraniales y del 0,8 al 8% de todos los schwannomas.

Éstos se originan en individuos de edad media (35-40 años) y son más frecuentes en las mujeres; al igual que los schwannomas vestibulares el tratamiento de elección es la exéresis total<sup>1,2,4,5</sup>.

### MATERIAL Y MÉTODO

Se presenta un total de 26 casos correspondientes a pacientes portadores de schwannomas intracraniales tratados en el período de los últimos 10 años. En los mismos se analizan los síntomas más frecuentes que motivaron la consulta, la distribución por edad y sexo, las estructuras anatómicas más frecuentemente afectadas, la clasificación anatómica y funcional de los mismos, los exámenes neurorradiológicos correspondientes, la técnica quirúrgica empleada y los resultados postoperatorios.

Todos los pacientes fueron evaluados en la etapa preoperatoria mediante un minucioso examen neurológico y con estudios por imágenes que incluyeron Rx de cráneo en proyección frente y perfil, TAC cerebral con y sin contraste y ventana ósea, IRM cerebral con y sin contraste. Para los schwannomas vestibulares utilizamos la escala de Koos y Samii para clasificar el tamaño tumoral y la relación con estructuras anatómicas de la región y la clasificación de House y Brackman para evaluar el compromiso preoperatorio y postoperatorio del nervio facial.

En la mayoría de los casos se realizó seguimiento clínico durante el postoperatorio.

## Técnica quirúrgica

En todos los casos se realizó un abordaje suboccipital lateral retrosigmoideo; la posición del paciente más utilizada (85%) fue la de Ojemann (decúbito supino con elevación del hombro y lateralización de la cabeza), también se utilizó la posición en banco de plaza en los casos restantes (15%). No se colocó en ningún caso al paciente en posición semisentada (posición de Samii).

En la mayoría de los casos (90%) se preservó el drenaje venoso petroso y en todos los casos se abrió la cisterna magna para obtener mayor relajación de las estructuras nerviosas y menor retracción cerebelosa.

Sólo en 2 casos se coaguló la vena de Dandy, en 1 caso por ruptura intraoperatoria de la misma.

Respecto a la exéresis tumoral podemos afirmar que se logró una resección total en el 96,15% de los pacientes (25 casos).

## RESULTADOS

### Análisis estadístico

Del total de los schwannomas intervenidos quirúrgicamente 1 caso (3,85%) corresponde a schwannoma del III par craneal, 1 caso (3,85%) a schwannoma del V par, 2 casos (7,7%) a schwannomas del IX par, 22 casos (84,61%) a schwannomas del VIII par.

La edad media de presentación fue 51,95 años (19-73); los síntomas y signos clínicos más frecuentes referidos en la etapa diagnóstica fueron:

**Schwannoma III par:** cefalea y paresia de MOE.

**Schwannoma V par:** hipoestesia facial v2-v3 y disminución del reflejo corneano.

**Schwannoma VIII par:** hipoacusia sensorial (68,18%) nistagmo (40,90%) asimetría facial periférica (40,90%), disimetría de miembros (36,36%), ataxia de la marcha (36,36%), hipoestesia facial (27,27%), acúfenos (22,72%), disminución del reflejo corneano (18,18%), cefalea (13,63%), mareos (13,63%).

En relación a los schwannomas vestibulares encontramos que el 19,23% (5 casos) de los pacientes presentaron en el momento de la consulta hipoestesia facial de las ramas V1, V2 y V3 en forma simultánea, el 7,69% (2 casos) de los pacientes presentó hipoestesia facial de las ramas V2 y V3 al igual que hipoestesia de las ramas V1 y V2 simultáneamente (7,69%); la afeción de la rama V1 manifestada como hipoestesia táctil se encontró en un 11,53% de los casos (3 casos).

En relación al compromiso facial pudimos determinar que el 30,76% de los pacientes (8 casos) presentaron al momento del ingreso una paresia facial grado II de House y Brackmann, el 23,07% de los pacientes (6 casos) presentó una paresia grado III. En el resto del grupo estudiado en el 30,76% (8 pacientes) el examen del nervio facial fue normal correspondiendo estos al grupo 1 de House y Brackmann.

Respecto a la lateralidad del tumor encontramos que el 57,69% de los casos (15 casos) se ubicaron del lado izquierdo de los cuales un 1 caso correspondió al

trigémino, 2 casos al glossofaríngeo y 12 casos al auditivo, el 46,15% de los schwannomas se localizaron a derecha (12 casos) de los cuales 1 caso correspondió al motor ocular común y 11 casos correspondieron al nervio auditivo.

Respecto a la clasificación utilizada encontramos que en los schwannomas del VIII par 1 caso (3,84%) correspondió al grado II de Samii, 4 casos (15,38%) al grado IIIa, 5 casos (19,23%) al grado IIIb, 5 casos (19,23%) al grado IVa y 7 casos (26,92%) al grado IVb. No tuvimos en nuestra experiencia ningún caso correspondiente al grado I.

En el grado IIIa de Samii 3 casos se localizaron a la derecha y 1 caso a la izquierda, en los casos correspondientes al grado IIIb 1 caso se localizó a derecha y 4 casos a izquierda. En los grados IVa 3 casos se ubicaron a derecha y 2 casos a izquierda y en lo que respecta al grado IVb encontramos 3 casos a izquierda y 4 casos a derecha.

Con respecto a la clasificación de Koos encontramos que: el 11,53 % de los casos (3 casos) correspondieron a un grado II, el 26,92% (7 casos) a un grado III y el 46,15% de los casos (12 casos) a un grado IV de Koos.

En relación al total de los schwannomas intracranianos, tuvimos un 7,69% (2 casos) de pacientes portadores de hidrocefalia en la etapa preoperatoria, de los cuales todos correspondieron a los schwannomas del VIII par (9,09%).

Respecto a la exéresis tumoral podemos afirmar que se logró una resección total en el 96,15% de los pacientes (25 casos), en el 3,84% restante (1 caso) se realizó una exéresis parcial aproximada del 95% debido a que el tamaño tumoral dificultó notablemente la resección quirúrgica poniendo en riesgo la integridad del nervio facial.

Cabe destacar que los casos en los que se realizó una exéresis parcial correspondieron a schwannomas vestibulares en estadio IVa de Samii, de los cuales uno de ellos (3,84%) presentó un gran componente quístico asociado.

Hasta la fecha no se han presentado recurrencias en ninguno de los casos; no obstante ello cabe destacar que en 26,92% (7 casos) se perdió el contacto con los pacientes por lo cual no pudo realizarse un correcto seguimiento de los mismos.

En el análisis anatomopatológico se demostró que el 100% de las muestras enviadas para estudio correspondían a schwannomas vestibulares de los cuales 3 casos (11,53%) presentaron componente quístico.

### Preservación del nervio facial

La preservación del nervio facial fue posible en el 84,61% de los pacientes (22 casos), en el 3,84% restante (1 caso) se produjo la lesión del mismo; este paciente era portador de un tumor en estadio IVa.

Respecto a los schwannomas pudimos realizar seguimiento clínico en el 72,72% de los mismos (16 casos) durante un período aproximado de 18 meses a partir del alta hospitalaria ya que en los restantes

27,27% (6 casos) no pudo mantenerse el contacto con los mismos.

El 56,25% de los pacientes bajo seguimiento (9 casos) tuvo una mejoría de la función del nervio facial comprobada mediante la clasificación de House y Brackmann en el control de consultorio externo.

El 19,23% de los pacientes (5 casos) mantuvieron una evolución estable respecto a la funcionalidad del nervio facial durante el postoperatorio comparado con el estadio preoperatorio permaneciendo con un Score de House y Brackmann II.

El 7,69% de los pacientes (2 casos) empeoraron la funcionalidad del nervio facial evolucionando en un caso desde un House y Brackmann III a un House y Brackmann IV y en el otro caso desde un House y Brackmann II a un III.

### Preservación de la audición

La integridad del nervio auditivo pudo conservarse en el 100% de los pacientes (16 casos).

Pudimos comprobar que el 62,50% de los mismos (10 casos) presentó una notable mejoría de la audición respecto al estadio preoperatorio, el 12,50% (2 casos) se mantuvieron estables y el 25% (4 casos) empeoraron notablemente la agudeza auditiva.

Los 4 pacientes que empeoraron la audición tenían schwannomas en estadio IV; 1 caso en estadio IVa y 3 de ellos en estadio IVb.

### Complicaciones postoperatorias

No tuvimos mortalidad asociada al procedimiento quirúrgico. En relación a la totalidad de los schwannomas intracraneanos tuvimos un 3,84% (un caso) de mortalidad durante el postoperatorio, correspondiente a un paciente portador de un schwannoma trigeminal, la cual se produjo por una neumonía asociada al respirador durante su estadía en la unidad de terapia intensiva.

Un paciente falleció (3,84%) 14 meses después de la cirugía por linfoma cerebral.

Tuvimos un 11,53% (3 casos) de fistulas de líquido cefalorraquídeo las cuales requirieron drenaje espinal continuo, de ellas el 3,84% (1 caso) correspondieron a schwannoma del IX par, en el 7,68% (2 casos) se presentaron en pacientes portadores de schwannomas vestibulares, de los cuales (1 caso) 3,84% evolucionó a una meningitis que requirió tratamiento antibiótico resolviendo el cuadro favorablemente.

### DISCUSIÓN

Concordamos con la bibliografía consultada en que el objetivo en el tratamiento de los Schwannomas intracraneanos debe ser la exéresis total<sup>1</sup>.

En el caso particular de los schwannomas vestibulares la exéresis quirúrgica debe ser acompañada de la preservación anatómica y funcional del nervio facial, de la misma manera la conservación de la audición si ésta está presente en la etapa preoperatoria debe ser un objetivo primordial a lograr<sup>1-4</sup>.

Del mismo modo estamos de acuerdo con la bibliografía consultada en que la utilización de potenciales evocados auditivos y potenciales evocados de tronco cerebral representan elementos de importancia trascendental para lograr dichos objetivos<sup>1-6</sup>.

Concordamos con los diferentes autores en que el tamaño y la extensión tumoral representan los factores más importantes en la preservación del nervio auditivo y del nervio facial<sup>1-6</sup>.

En nuestra serie los 4 pacientes que empeoraron la audición tenían schwannomas en estadio IV; 1 caso en estadio IVa y 3 de ellos en estadio IVb.

En lo que respecta al abordaje quirúrgico podemos afirmar que la elección del mismo depende de diversos factores entre los que caben destacar: el tamaño tumoral, la experiencia del cirujano, la extensión tumoral dentro del conducto auditivo interno y el nivel de audición previo a la cirugía<sup>6,7</sup>.

En manos experimentadas la resección tumoral completa se logra en un porcentaje que oscila entre el 80-99% de los casos.

En las grandes series publicadas a la fecha el índice de recurrencias oscila entre el 0,5 al 5%<sup>1,7</sup>. Este hecho en nuestra experiencia no fue observado, creemos que porque a que la muestra poblacional en estudio es reducida y por otra parte a que una cantidad considerable de pacientes no concurren al control por consultorio externo del Servicio, hecho que imposibilita enmarcarlos dentro del análisis estadístico propuesto.

En lo que respecta a las complicaciones postoperatorias tuvimos un alto porcentaje de fistulas de líquido cefalorraquídeo en relación a la bibliografía consultada<sup>1,7</sup> ya que en nuestra experiencia se presentaron en un 11,53% (3 casos), las cuales requirieron drenaje espinal continuo, de ellas el 3,84% (1 caso) evolucionó a una meningitis que requirió tratamiento antibiótico resolviendo el cuadro favorablemente. Creemos que esto fue ocasionado por un defecto en la técnica quirúrgica en la etapa del cierre dural. Afortunadamente estas complicaciones fueron resueltas en forma satisfactoria.

No tuvimos en nuestra experiencia sangrados en el lecho quirúrgico y la cifra de mortalidad osciló en un 3,84% (un caso), no estando ésta relacionada con la cirugía sino que representa una complicación clínica por una neumonía asociada al respirador.

### CONCLUSION

Podemos afirmar que el tratamiento de los Schwannomas intracraneanos, particularmente de los Schwannomas vestibulares continúa siendo hasta la fecha la resección quirúrgica. A pesar de que la integridad anatómica y funcional del nervio facial y del nervio auditivo están directamente relacionadas con el tamaño y la extensión tumoral, creemos que el advenimiento de las técnicas microquirúrgicas permite realizar dicha exéresis y al mismo tiempo preservar la funcionalidad de los mismos, hecho singular que otorga al individuo una adecuada calidad de vida.

Creemos que dicho tratamiento puede lograrlo un equipo de neurocirujanos expertos en cirugía de base de cráneo mediante un abordaje retrosigmoideo.

### **Bibliografía**

- 1 Youmans J. Tumors of the peripherals nervous system. Neurological surgery vol.4 pp. 2517, 3176-8.
- 2 Machinis TG, Fountas KN, Dimopoulos V, Robinson JS. History of acoustic neurinoma surgery. **Neurosurg Focus** 2005; 18(4): E9.
- 3 Ugowe K, Nathoo N, Prayson R. Trigeminal nerve schwannoma with ancient change. Case report and review of the literature. **J Neurosurg** 2005; 102: 1163-5.
- 4 Camins MB, Oppenheim JS. Acoustic neuromas: Surgical anatomy of the suboccipital approach. The American Association of Neurological Surgeons.
- 5 Sheehan J, M.D., Ph.D., Chun Po Yen, Arkha Y. Gamma knife surgery for trigeminal schwannoma. **J Neurosurg** 2007; 106: 839-45.
- 6 Sinha S, MCh, Sharma B. Chmicrosurgical management of giant acoustic neuromas: An institutional series of 400 cases. **Asian J Neurosurg** 2008; 11: 47-56.
- 7 Samii M, Gerganov V, Samii A. Improved preservation of hearing and facial nerve function in vestibular schwannoma surgery via retrosigmoid approach in a series of 200 patients. **J Neurosurg** 2006; 105: 527-35.