

NEURINOMAS TRIGEMINALES

J. M. Salvat, J. C. Salaberry, S. Condomí Alcorta, F. Piedimonte,
A. Cervio y E. Tenca

*Departamento de Neurocirugía. Instituto de Investigaciones Neurológicas Dr. Raúl Carrea
Fundación para la Lucha contra las Enfermedades Neurológicas de la Infancia F.L.E.N.I.*

ABSTRACT

Trigeminal neurinomas are benign tumors originated from Schwann cells of the trigeminal nerve. Although they are rare, they are the most frequent intracranial neurinomas after vestibular ones.

We have five patients operated in our Institution with trigeminal schwannomas. Clinical data and anatomic and surgical considerations are discussed.

Key words: Schwannoma, Trigeminal Nerve, Trigeminal Neurinoma.

Palabras clave: nervio trigémino, neurinoma trigeminal, schwannoma.

INTRODUCCIÓN

Los neurinomas trigeminales son tumores benignos poco frecuentes. Representan entre 0,07 y un 0,36% de los tumores intracraneales y 0,8 al 8% de todos los neurinomas intracraneales¹³.

Pueden originarse en el segmento trigeminal preganglionar, en el ganglio de Gasser o en alguna de las tres divisiones terminales de este par craneano.

Son tumores de lento crecimiento y con sintomatología predominantemente trigeminal.

El tratamiento definitivo es la resección quirúrgica, dependiendo la vía de abordaje de la topografía tumoral.

Presentamos cinco pacientes con neurinomas del trigémino, su diagnóstico, tratamiento quirúrgico y seguimiento postoperatorio.

MATERIAL Y MÉTODOS

Cinco pacientes fueron intervenidos consecu-

tivamente de neurinomas trigeminales durante el período 1983-1997, con edad promedio de 39,8 años (rango 15-60 años). La sintomatología predominante fue la de parestesias en el territorio trigeminal homolateral y en segundo lugar diplopía por paresia del VI par craneal. Tres pacientes presentaban tumores predominantemente en fosa media, una paciente presentaba el tumor en fosa media y posterior y el restante tenía un neurinoma trigeminal en fosa media con extensión a fosa ptérigomaxilar.

La resección tumoral fue considerada total o subtotal en los casos que pequeños restos tumorales quedaran adheridos al tronco cerebral o al seno cavernoso.

Los resultados postoperatorios fueron clasificados como excelentes si el paciente mejoraba su sintomatología preoperatoria, no presentaba nuevo foco neurológico y podía volver a sus actividades diarias prequirúrgicas; buenos si el paciente no mejoraba su clínica preoperatoria pero podía llevar a cabo sus actividades diarias y malos si se constataba nuevo foco neurológico.

Los datos de los pacientes se resumen en la Tabla 1.

Tabla 1. Pacientes

Paciente	Sexo/edad	Cuadro clínico	Topografía	Abordaje	Resección	Resultado
1	F/60	Parestesias V2 - V3 Mareos	Fosa media	Frontotemporal intradural	Total	Excelente
2	F/49	Parestesias V1 - V2 - V3 Diplopía Hipoacusia	Fosa media Fosa ptérigo-maxilar	Frontotemporal intradural Gingivo-yugal transmaxilar	Total	Excelente
3	M/15	Parestesias V1 - V2 dolor retroocular	Fosa media	Frontotemporal transigomático intradural	Total	Excelente
4	F/51	Neuralgia trigeminal	Fosa media y posterior	Supra-infratentorial presigmoideo retrolabérntico	Subtotal	Excelente
5	M/24	Diplopía Parestesias V2 - V3	Fosa media	Frontotemporal transigomático intradural	Total	Excelente

RESULTADOS

Los cinco pacientes fueron intervenidos en un solo tiempo quirúrgico. Clínicamente las parestesias predominaron como síntoma de inicio (4 pacientes) y en segundo lugar la diplopía por paresia del VI par craneal (2 pacientes). Postoperatoriamente todos los pacientes presentaron déficits trigeminales transitorios, caracterizados por parestesias, que mejoraron dentro de los tres primeros meses postoperatorios.

El seguimiento posquirúrgico tuvo un rango de

3-168 meses, con un promedio de 40 meses. En los controles postoperatorios no se visualizaron recidivas tumorales y un solo paciente presentó residuo tumoral a nivel del seno cavernoso. No se constataron nuevos focos deficitarios postoperatorios ni complicaciones inherentes al abordaje quirúrgico.

La evaluación postquirúrgica alejada mostró que todos los pacientes mejoraron su sintomatología preoperatoria, pudiendo reiniciar sus actividades diarias en forma normal.

Anátomo patológicamente todos los tumores resultaron Schwannoma.

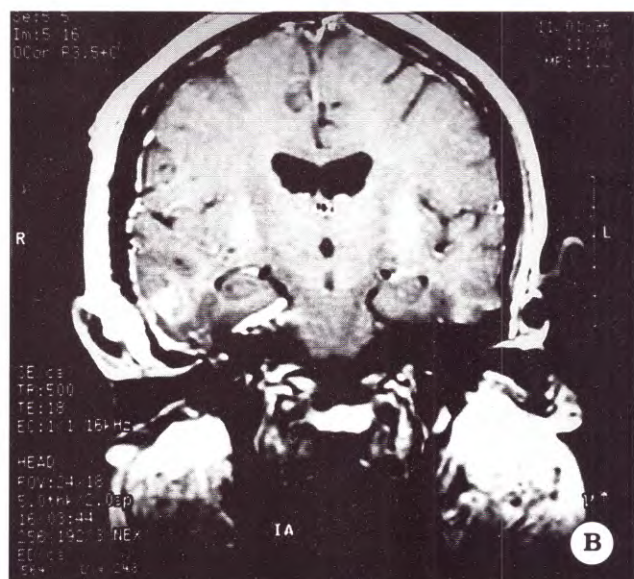
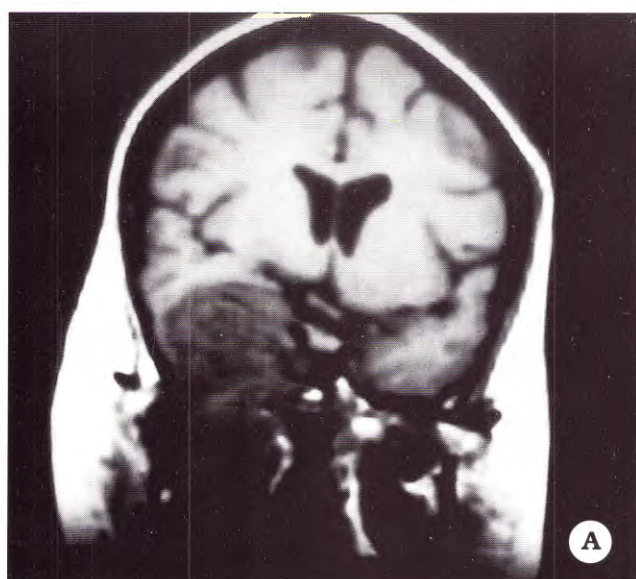


Fig. 1. Paciente sexo femenino de 49 años de edad. IRM: secuencias T1- cortes coronales pre y posquirúrgicos. A. Evidenciando voluminosa tumoración extraaxial, que se extiende desde fosa media a fosa ptérigo maxilar. B. Ausencia de residuo tumoral.

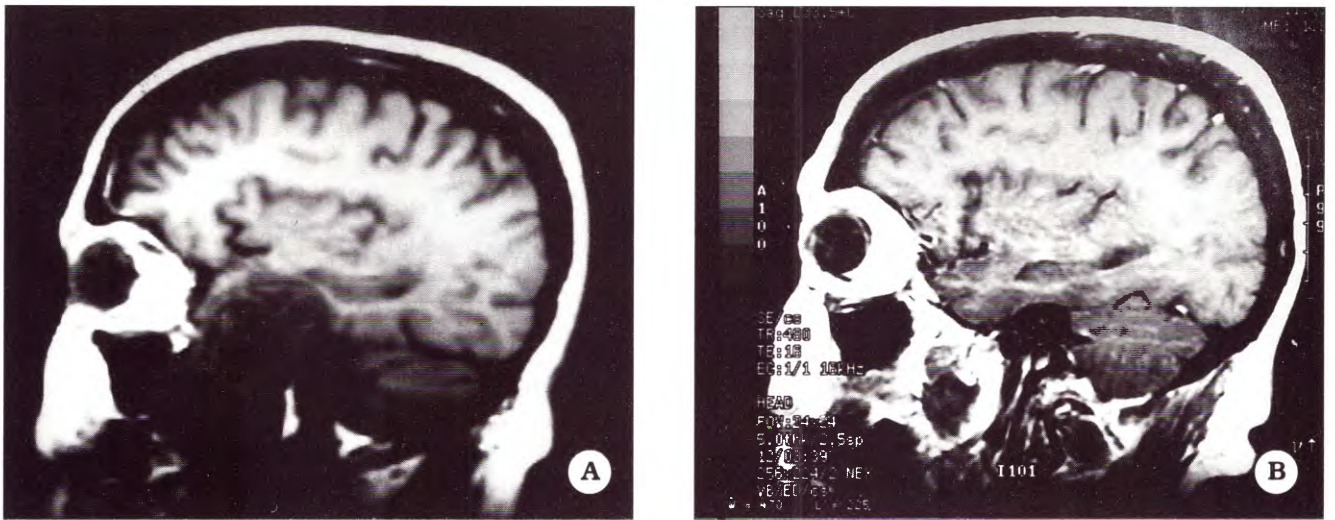


Fig. 2. IRM secuencia T1- cortes sagitales. A. Preoperatoria. B. Postoperatoria de la misma paciente.

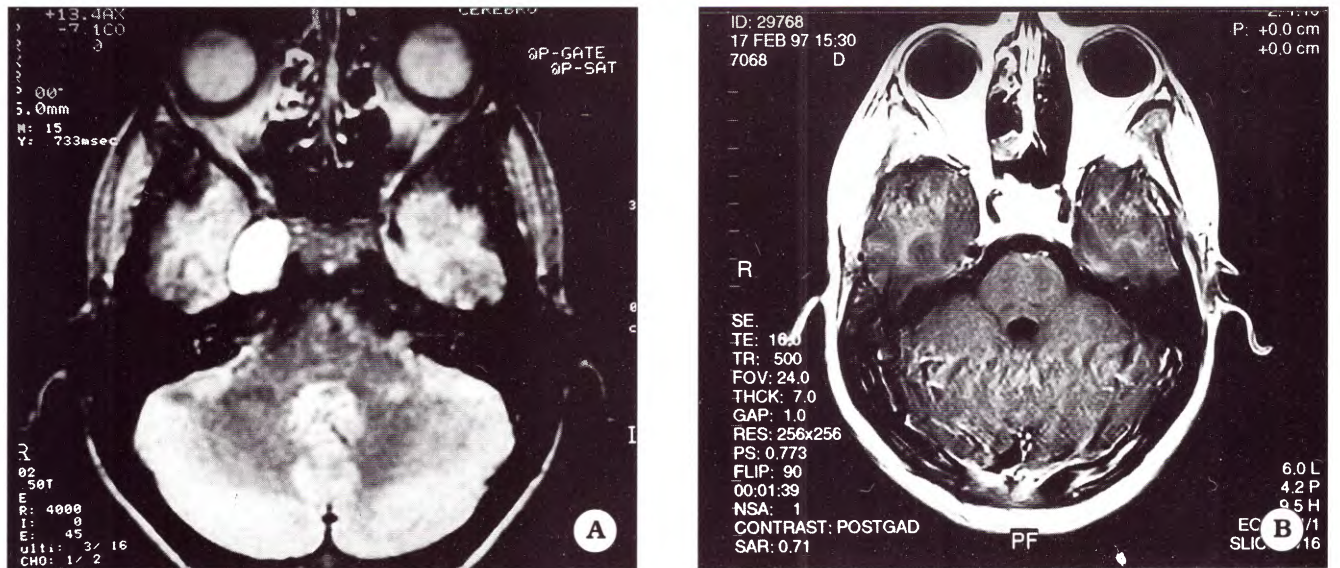


Fig. 3. Paciente sexo masculino de 15 años de edad. IRM: secuencia T1- cortes sagitales. A. Preoperatoriamente se visualiza una tumoración extraaxial en el piso de la fosa media. B. IRM postoperatoria sin restos tumorales.

DISCUSIÓN

La mayoría de los neurinomas intracraneos se originan en el nervio vestibular, siguiendo en orden de frecuencia, según las distintas series publicadas, los de origen trigeminal y glossofaríngeo⁷.

Los schwannomas trigeminales nacen en el ganglio de Gasser, en su ubicación interdural, en el cavum de Meckel, en el piso de la fosa media, pudiendo hacerlo en su segmento preganglionar o en alguna de las ramas terminales⁶. En su lento crecimiento pueden extenderse por el poro trigeminal o erosionando el piso de la fosa media hacia

la fosa posterior, hacia delante involucrando el seno cavernoso o atravesar la duramadre de la fosa media y hacerse intradurales.

En 1936, Krayenbulh propuso clasificar los neurinomas trigeminales en aquellos originados a nivel del ganglio de Gasser y los originados en las vías nerviosas¹⁶. En 1955, Jefferson modificó su clasificación en base a la topografía tumoral, identificando los neurinomas del ganglio de Gasser a nivel de la fosa media, los originados en el segmento preganglionar del trigémino en la fosa posterior y los mixtos, en reloj de arena, con afectación de ambos compartimentos intracraneos¹⁰. En su reporte de 1995, Samii los clasi-

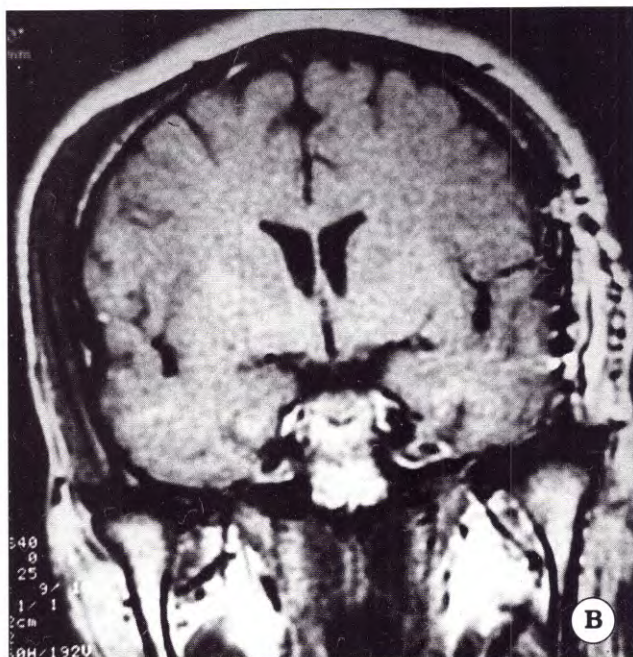


Fig. 4. Paciente de sexo masculino y 24 años de edad. IRM: secuencia T1-cortes coronales. A. Preoperatoria. B. Postoperatoria.

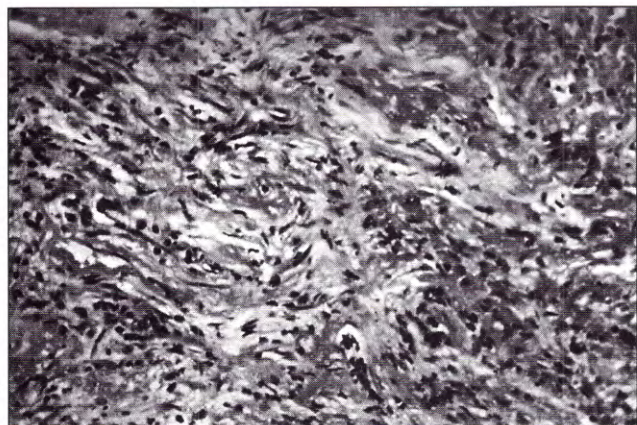


Fig. 5. Proliferación neoplásica fusocelular laxa con disposición Antoni B (HE 250 X).

fica en 4 grupos: 1) tumores intracraneales predominantemente en fosa media; 2) tumores intracraneales predominantemente en fosa posterior; 3) tumores con afectación de fosa posterior y media y 4) tumores extracraneales con extensión intracraneana¹³.

En general se presentan en la cuarta y quinta década de la vida, con leve predominio en el sexo femenino y a nivel del piso de la fosa media.

El cuadro clínico está regido fundamentalmente por la signosintomatología trigeminal, no habiéndose determinado si ésta se produce por infiltración tumoral del nervio o compresión de su vascu-

latura. En general producen parestesias, hipoestesias y en menor frecuencia dolor facial. Distintos autores proponen que los neurinomas originados en el ganglio de Gasser son los que producen dolor, mientras que los originados en las vías nerviosas producirían parestesias e hipoestesias^{4, 10, 13, 16}. La ubicación del ganglio de Gasser interdural, a nivel del cavum de Meckel, no permitiría la expansión tumoral, originándose de esta forma el dolor¹⁰. En general es de tipo constante, sin puntos gatillo, predominantemente en los territorios V1-V2. A su vez, han sido comunicados, neurinomas trigeminales originados en las vías nerviosas, con cuadros de neuralgias atípicas¹⁷.

La afectación motora del trigémino puede producir debilidad de los músculos masticatorios temporal y masetero, así como leve desviación de la mandíbula al abrir la boca, por debilidad de los músculos pterigoideos homolaterales¹².

Los reflejos corneanos y maseterino pueden estar abolidos, así como el glabellar y el corneomandibular verse afectados por compromiso del arco reflejo aferente. La alteración subclínica trigeminal preoperatoria puede ponerse de manifiesto electrofisiológicamente mediante el Test Blink Reflex¹⁵.

La expansión tumoral puede comprometer distintas estructuras nerviosas vecinas y modificar el cuadro clínico. Después del trigémino, el motor ocular externo es el par craneal más frecuentemente afectado, siendo comprimido en su trayec-

to medial al ganglio de Gasser, a nivel del canal de Dorello, produciendo diplopía^{4, 13}.

El nervio facial puede ser afectado por compresión directa del tumor en el acueducto de Falopio, lateral al cavum de Meckel o por el daño por la tracción del nervio petroso superior mayor en su curso extradural, a nivel del piso de la fosa media¹⁰.

La disminución de la audición puede deberse al crecimiento del tumor hacia la fosa posterior con la consecuente afectación del octavo par craneal; por la compresión de la trompa de Eustaquio, por debajo del piso del cavum, produciendo hipoacusia de conducción o por la parálisis del tensor del músculo timpánico por paresia del séptimo par craneal¹⁰. En su crecimiento anterior desplazan medialmente el sifón carotídeo en su porción extradural y pueden invadir el seno cavernoso¹². El crecimiento hacia la fosa posterior puede producir sintomatología cerebelosa por compresión de los pedúnculos o hemisferios cerebelosos y en su expansión caudal comprimir los pares bajos³. En su lento crecimiento pueden presentar hemorragia subaracnoidea o intratumoral. El mecanismo propuesto ha sido la necrosis generada por la obliteración vascular espontánea, secundaria a la dilatación sinusoidal focal y el engrosamiento hialino que sufren los vasos intratumorales¹.

El diagnóstico clínico se sustenta en los procedimientos por imágenes. En las radiografías pueden detectarse erosiones en el piso de la fosa media, porción anterolateral de la pirámide petrosa, fisura orbitaria superior, apófisis clinóidea anterior, canal óptico y pared lateral del seno esfenoidal¹².

La tomografía computada evidencia la existencia de una lesión extraaxial iso o hipodensa espontáneamente, con refuerzo homogéneo postadministración de contraste endovenoso³.

La IRM muestra, en secuencia T1 una lesión hipointensa, con distinto grado de heterogeneidad en base al grado de degeneración quística y/o hemorrágica, en secuencia T2 son iso o hiperintensos y refuerzan espontáneamente posgadolinio¹².

El diagnóstico diferencial lo plantean los meningiomas del cavum de Meckel, que son más frecuentes, refuerzan homogéneamente con el contraste y suelen asociarse a hiperostosis. En segundo lugar con los tumores del ángulo pontocerebeloso (neurinomas del acústico, tumores epidermoides) y en tercer lugar con los cordomas, condromas y sarcomas del cavum^{3, 6}. Si bien infrecuentemente, la afectación metastásica del cavum de Meckel ha

sido comunicada en casos de adenocarcinomas de colon, cilindromas y melanomas^{2, 6, 8}.

Anatómopatológicamente son lesiones bien encapsuladas, globosas y ligeramente nodulares con textura blanda. Tienden a desplazar el segmento de nervio original con crecimiento excéntrico dejando el nervio en la periferia. Al corte son sólidos y de color rosado.

Microscópicamente son tumores relativamente homogéneos, a diferencia de los neurofibromas que presentan una estructura más heterogénea, de células de Schwann y fibroblastos perineurales⁷ (Fig. 5). Están constituidos por elementos fusocelulares de disposición fasciculada alternando áreas densas con otras laxas, frecuentemente xantomizadas. La trama reticular es densa involucrando células individuales y la inmunopositividad para la proteína S-100 es la regla.

La resección quirúrgica es el tratamiento definitivo de los neurinomas trigeminales. Los factores determinantes del abordaje quirúrgico incluyen la edad, condición clínica del paciente y la topografía tumoral.

Los abordajes a la base del cráneo permiten en general una mayor exposición de la lesión, con menor retracción de estructuras nerviosas y mayor resección tumoral a expensas de una mayor incidencia de paresias transitorias de pares craneales¹⁴.

Si el tumor ocupa solamente la fosa media, puede ser resecado por abordajes frontotemporal transilviano, frontoórbito zigomático o subtemporal intra y/o extradural. Si se proyecta a la fosa posterior en corta extensión, puede resecarse mediante abordaje subtemporal, con sección tentorial y ligadura del seno petroso superior¹⁰. Si se extiende hasta el CAI puede optarse por la realización de una petrosectomía anterior, drillando el segmento comprendido entre la cóclea, cavum de Meckel, arteria carótida y los senos petrosos superior e inferior. Dichos abordajes no son útiles en los casos en que el tumor se extiende más allá del CAI o el seno petroso inferior¹⁴.

En los neurinomas de fosa posterior generalmente se recomienda el abordaje suboccipital retrosigmoideo que permite seguir el trayecto trigeminal hasta el cavum⁶.

En los casos de grandes tumores en ambos compartimentos con audición conservada se ha propuesto la vía combinada subtemporal más petrosectomía posterior retrolaberíntica presigmoidea con división del seno petroso superior y tentorio⁸. Si existe afectación de la vía auditiva, la craneotomía subtemporal puede asociarse a un

abordaje transtemporal translaberíntico que expone mayor longitud de la fosa posterior. A su vez, en casos de existir parálisis facial, la extensión del drillado petroso puede extenderse a un abordaje transcoclear⁶.

Para los neurinomas trigeminales con extensión intra-extracranial de la base lateral de cráneo, por debajo de las apófisis clinoideas posteriores, se han comunicado excelentes resultados con el abordaje subtemporal preauricular a fosa infra-temporal⁵.

En los casos de tumores con afectación predominante de la fosa media preferimos el abordaje frontotemporal intradural a los extradurales a los fines de evitar la parálisis facial por tracción de los nervios petrosos descripta durante el decolamiento extradural. En los tumores con afectación suprainfratentorial utilizamos el abordaje combinado presigmoideo con petrosectomía preservando el block laberíntico y sin sección del seno transversal. En general, es nuestra costumbre no explorar el seno cavernoso cuando existe invasión del mismo sin afectación clínica de los pares craneales, optando en dichos casos por realizar un estricto seguimiento clínico radiológico.

La recurrencia tumoral se produce en general a expensas de restos tumorales adheridos al seno cavernoso, al cavum de Meckel o al tronco cerebral^{10, 12, 13}. A tales fines, Pollock et al analizaron los resultados de la radiocirugía estereotáctica en neurinomas trigeminales y glossofaríngeos no operados o resecaos parcialmente y a los 21 meses de seguimiento postratamiento no detectaron crecimiento tumoral ni déficit de nuevos pares craneales¹¹. Son necesarios ensayos prospectivos y randomizados para evaluar el rol de la radiocirugía versus la cirugía resectiva en el tratamiento de los neurinomas trigeminales.

CONCLUSIÓN

Los neurinomas trigeminales son tumores benignos originados a nivel del quinto par craneal. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica que puede ser realizada con escasa morbilidad, excelentes resultados y bajas tasas de recurrencia, mediante distintos abordajes dependientes principalmente de la topografía tumoral.

Bibliografía

- Asari, S., Katayama, S., Itoh, T., Tsuchida, S., Furuta, T., Ohmoto, T.: Neurinomas presenting as spontaneous intratumoral hemorrhage. **Neurosurgery** 31: 406-412, 1992.
- Beck, D.W., Menezes, A.H.: Lesions in Meckel's cave: variable presentation and pathology. **J Neurosurg** 67: 684-689, 1987.
- Beges, C., Revel, M., Gaston, A., Brugières, P., Meder, J., Martin, N.: Trigeminal neuromas: assessment of MRI and CT. **Neuroradiology** 34: 179-183, 1992.
- Bordi, L., Compton, J., Symon, L.: Trigeminal Neuroma. A report of eleven cases. **Surg Neurol** 31: 272-276, 1989.
- Chen, J., Savage-Jones, H., Fisch, U.: Trigeminal Nerve Tumors of the Lateral Skull Base. **Neurosurgery Quarterly** 5: 146-148, 1995.
- Cheung, S., Jackler, R., Pitts, L., Guttin, P.: Interconnecting the posterior and middle cranial fossae for tumors that transverse Meckel's cave. **The American Journal of Otology** 16: 200-208, 1995.
- Lantos, P., Vandenberg, S., Kleihues, P.: Tumors of the peripheral nerves. En: David Graham and Peter Lantos : Greenfield's Neurophatology. The Bath Press, Sixth Edition, 1997, vol. 2, pp 713-717.
- Koss, W., Spetzler, R., Lang, J.: Tumors of the middle skull base. En Color Atlas of Microneurosurgery. Volumen 1: Intracranial Tumors. Stuttgart-New York. Georg Thieme Verlag. 1993, vol. 1, pp 347-351.
- Mastronardi, L., Lunardi, P., Jibril Osman, F., Puzilli, F.: Metastatic involvement of the Meckel's cave and trigeminal nerve. A case report. **Journal of Neuro-Oncology** 32: 87-90, 1997.
- Mc Cormick, P., Bello, J., Post, K.: Trigeminal schwannoma, Surgical series of 14 cases with review of the literature. **J Neurosurg** 69: 850-860, 1988.
- Pollock, B., Kondziolka, D., Flickinger, J., Maitz, A., Lunsford, L.: Preservation of Cranial Nerve Function after Radiosurgery for Nonacoustic Schwannomas. **Neurosurgery** 33: 597-601, 1993.
- Rigamonti, D., Spetzler, R., Shetter, A., Drayer, B.: Magnetic Resonance Imaging and Trigeminal Schwannoma. **Surg Neurol** 28: 67-70, 1987.
- Samii, M., Migliori, M., Tatagiba, M., Babu, R.: Surgical treatment of trigeminal schwannomas. **J Neurosurgery** 82: 711-718, 1995.
- Taha, J., Tew, J., van Loveren, H., Keller, J., El-Kalliny, M.: Comparison of conventional and skull base surgical approaches for the excision of trigeminal neurinomas. **J Neurosurg** 82: 719-725, 1995.
- Tanaka, A., Takaki, T., Maruta, Y.: Neurinoma of the trigeminal root presenting as atypical trigeminal neuralgia: Diagnostic values of orbicularis oculi reflex and magnetic resonance imaging. A case report. **Neurosurgery** 21: 733-736, 1987.
- Yasui, T., Hakuba, A., Kim, S., Nishimura, S.: Trigeminal neurinomas: operative approach in eight cases. **J Neurosurg** 71: 506-511, 1989.
- Yonas, H., Jannetta, P.: Neurinoma of the Trigeminal Root and Atypical Trigeminal Neuralgia: Their commonality. **Neurosurgery** 6: 273-277, 1980.