

SCHWANNOMAS VESTIBULARES QUÍSTICOS Premio Senior 42º Congreso Argentino de Neurocirugía

Andrés Cervio¹, Santiago Condomí Alcorta¹, Rubén Mormandi¹, Naomi Arakaki²,
Gustavo Sevlever², Jorge Salvat¹

¹Departamento de Neurocirugía ²Servicio de Anatomía Patológica Instituto Fleni, Buenos Aires, República Argentina

RESUMEN

Objetivo. Presentar nuestra experiencia en el tratamiento de los Schwannomas vestibulares quísticos comparándolos con lesiones sólidas.

Material y método. Se evaluaron en forma retrospectiva los síntomas de presentación clínica, tasas de preservación facial, grado de resección quirúrgica, complicaciones postoperatorias y hallazgos histológicos de los Schwannomas quísticos pareados en base al tamaño tumoral con un grupo de lesiones sólidas.

Resultados. Durante el período junio 1995 julio 2010, 27 pacientes con Schwannomas quísticos se operaron en nuestro Departamento. El diámetro promedio fue de 29,6 mm. Los síntomas de presentación clínica más frecuentes fueron la hipoacusia, inestabilidad en la marcha y parestesias faciales. Al año de cirugía, el 74% de los pacientes tenían función facial HB I-III sin diferencias significativas con el grupo de lesiones sólidas. La remoción completa fue 55,5% y 85% de los pacientes en las lesiones quísticas y sólidas respectivamente.

Conclusión. Los Schwannomas quísticos deben ser evaluados en forma separada de las lesiones sólidas debido a que pueden crecer rápidamente, presentar mayor complejidad quirúrgica y desarrollar complicaciones postoperatorias con mayor frecuencia.

Palabras clave: Schwannoma vestibular; quísticos; preservación facial; cirugía

INTRODUCCIÓN

Los Schwannomas vestibulares (SV) representan el 80% de los tumores del ángulo pontocerebeloso y el 8-10% de todos los tumores intracraneanos primarios¹. Mayoritariamente son lesiones sólidas originadas en el fondo del conducto auditivo interno (CAI) que protruyen en su crecimiento hacia la cisterna del ángulo ponto cerebeloso². El tratamiento quirúrgico sigue siendo de elección en aquellos pacientes que no tengan contraindicaciones para la cirugía. La preservación facial está relacionada con el tamaño tumoral y es un objetivo primordial de la cirugía no solo por las alteraciones cosméticas que su afección produce sino también por la potencial morbilidad ocular que genera³. Los Schwannomas vestibulares quísticos (SVQ) tienen una incidencia de presentación del 4-48% según los distintos criterios utilizados para definirlos⁴. Debido a la posibilidad de crecimiento rápido del tumor a expensas del quiste es que las conductas de seguimiento clínicoradiológico no son apropiadas para este tipo de neurinomas⁵⁻⁷. Distintas experiencias quirúrgicas postularon que los SVQ tienen un crecimiento más rápido, producen síntomas atípicos, con cuadros clínicos de duración más cortos, tienen tasas de preservación facial menores y mayor incidencia de complicaciones postoperatorias⁷⁻¹³. Sin embargo otros autores no encontraron diferencias en la evolución de las lesiones quísticas respecto a los Schwannomas vestibulares sólidos (SVS)¹⁴. En este trabajo presentamos nuestra experiencia en una serie de pacientes con SVQ operados por el mismo equipo quirúrgico, analizando la presentación clínica, las ca-

racterísticas radiológicas, los hallazgos intraoperatorios, los resultados quirúrgicos, en especial preservación facial, las complicaciones postquirúrgicas y resultado histológico en comparación con los SVS.

MATERIAL Y MÉTODO

Se evaluaron en forma retrospectiva los casos de SVQ operados en nuestro Departamento durante el período junio de 1995-julio de 2010. Las lesiones fueron consideradas quísticas si presentaban evidencias radiológicas de quiste: áreas hipodensas/hipointensas en tomografía computada (TAC)/Resonancia magnética (IRM), visualización intraoperatoria del quiste y confirmación histológica cuando se pudo tomar muestras de la pared quística. Durante el período evaluado se intervinieron quirúrgicamente 408 pacientes con SV de los cuáles 27 fueron quísticos, constituyendo una incidencia de presentación de 6,6%. Veintisiete pacientes con SVS fueron seleccionados al azar y pareados con los SVQ teniendo en cuenta el tamaño tumoral para poder comparar la sintomatología clínica de inicio, los resultados faciales postoperatorios, el grado de resección quirúrgica, los días de internación, las complicaciones postoperatorias e índice de cinética celular. Las lesiones quísticas se evaluaron según la clasificación de Kameyama en (11):

- Tipo A: quiste únicos, grandes y de paredes finas;
- Tipo B: quiste único, pequeño de paredes gruesas;
- Tipo C: múltiples quistes intratumorales (Fig. 1).

El tamaño tumoral se midió en IRM utilizando el mayor diámetro del tumor en el ángulo pontocerebeloso (maxCPA)¹⁵. A su vez las lesiones se clasificaron según la clasificación de Samii y col en:

- Grado I: intracanalicular puro
- Grado II: intra-extrameatal

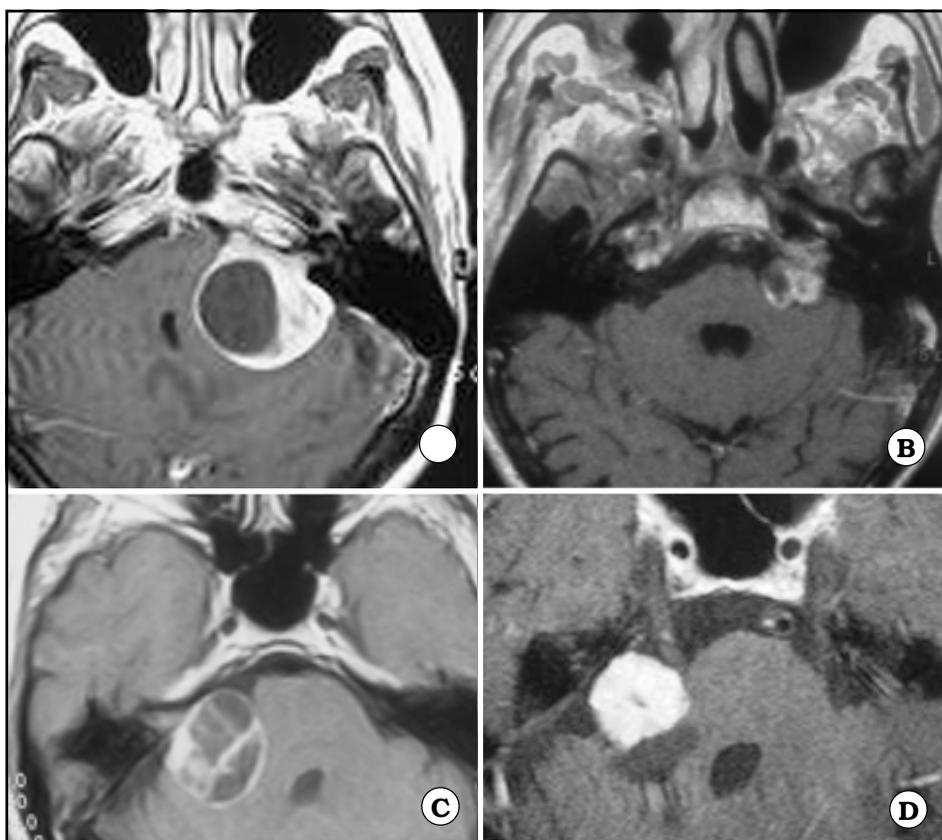


Fig. 1. Clasificación de SVQ según Kameyama et al. A. Quiste Tipo A. B. Quiste Tipo B. C. Quiste Tipo C. D. Quiste extramural

Grado III: el tumor alcanza el tronco cerebral

Grado IV a: compresión de tronco cerebral

Grado IV b: compresión de tronco cerebral con hidrocefalia¹².

La evaluación facial se realizó con la escala de House y Brackmann al momento del alta sanatorial, 3, 6 y 12 meses de postoperatorio¹⁶. La remoción quirúrgica se consideró total si no existía residuo tumoral en la RM, casi total si quedó < 2% del volumen tumoral inicial, subtotal si quedaba hasta 5% y parcial si el remanente fue > 5%¹⁷. Todos los pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente en posición de decúbito lateral (Posición Banco de Plaza), con cabezal de Mayfield y monitoreo electromiográfico facial intraoperatorio.

Análisis estadístico

Siendo los casos de SVQ y SVS dos muestras independientes con variables ordinales y continuas no paramétricas, la evaluación estadística se realizó mediante la prueba de suma de rangos de Wilcoxon. El valor de significancia estadística adoptado para rechazo de hipótesis nula fue una probabilidad $p \leq 0.05$.

RESULTADOS

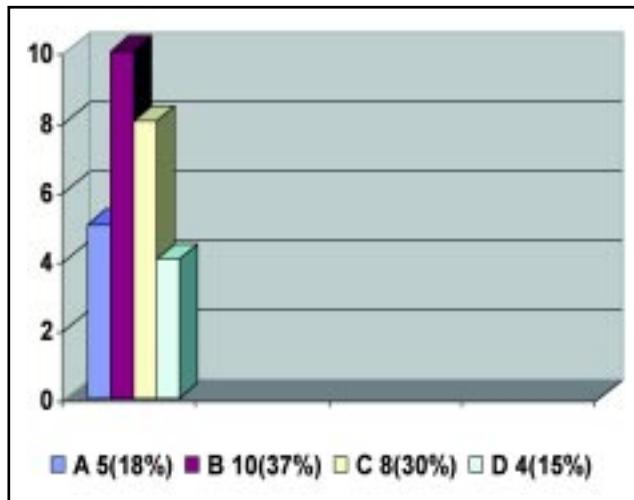
Durante el período junio 1995/julio 2010, Fueron intervenidos quirúrgicamente en nuestro Departamento 408 pacientes con SV. Veintisiete pacientes se presentaron con SVQ representando una incidencia de

6,6%. Hubo 14 hombres (52%) y 13 mujeres (48%) con una edad promedio 55,8 años (Rango 28-81 años). Quince neurinomas (55%) fueron derechos y 12 (45%) izquierdos. Respecto al tamaño lesional 15 pacientes (55%) presentaron neurinomas grado IVa, 9 pacientes (33%) lesiones grado III y 3 pacientes (12%) lesiones grado II. El diámetro promedio fue de 29,6 mm (Rango 13-54 mm). El grupo de SVS control presentó un diámetro promedio de 28,7 mm (Rango 14-45 mm) sin diferencias significativas respecto a la lateralización y distribución por sexo (Tabla 1).

Tabla 1. Datos demográficos

	SVQ n: 27
Edad promedio /Rango(años)	55,8 (28-81)
Varones	14 (52%)
Mujeres	13 (48%)
Derecho	15 (55%)
Izquierdo	12 (45%)
Neurinomas Grado II	3 (12%)
Neurinomas Grado III	9 (33%)
Neurinomas Grado IVa	15 (55%)
Tamaño promedio/Rango (mm)	29,6 (13-54)
Días internación promedio/Rango	9,8 (5-50)
Seguimiento promedio meses/ Rango	32 (1-125)
Ki67% promedio/Rango	3,2 (1-8)

De acuerdo a la clasificación de Kameyama hubo 5 lesiones tipo A (18%), 10 neurinomas tipo B (37%) y 8 pacientes con lesiones tipo c (30%). El 15% restante corresponde a 4 pacientes con quistes extramurales (SVQ-e) (Gráfico 1).



Gráf. 1. Distribución de SVQ según clasificación de Kameyama

El período de seguimiento promedio fue de 32 meses (Rango 1-125 meses) en los SVQ y de 31 meses (rango 5-146 meses) en los SVS sin diferencia estadísticamente significativa. Los síntomas de presentación clínica más comunes incluyeron la hipoacusia, los trastornos de inestabilidad en la marcha y las parestesias faciales seguidos por los acúfenos y mareos en el grupo de SVQ (Tabla 2).

Tabla 2. Síntomas preoperatorios

Síntoma n (%)	SVQ	SVS
Hipoacusia	23 (85%)	25 (92%)
Acúfenos	8 (30%)	14 (52%)
Parestesias faciales	9 (33%)	3 (11%)
Paresia facial	2 (7,4%)	
Inestabilidad marcha	11 (40%)	2 (7,4%)
Vértigos	3 (11%)	1 (3,7%)
Diplopía	1 (3,7%)	1 (3,7%)
Mareos	8 (30%)	8 (30%)
Disfagia-Disfonía	1 (3,7%)	1 (3,7%)
Disgeusia	2 (7,4%)	1 (3,7%)

Comparando los dos grupos de lesiones, hubo diferencias significativas respecto a la inestabilidad de la marcha ($p < 0,005$) y parestesias faciales ($p < 0,05$). Observamos a su vez una tendencia, si bien no significativa, en el síntoma disgeusia ($p < 0,077$). Los pacientes con SVQ tenían cuadros clínicos polisintomáticos con mayor frecuencia que las lesiones sólidas con diferencia estadística ($p < 0,045$). Seis pacientes (22%) en el grupo de los SVQ tuvieron rápida progresión

sintomatológica debido al crecimiento del componente quístico. El promedio de internación fue de 9,8 días (rango 5-50 días) para las lesiones quísticas y 9,7 días (Rango 5-39 días) para las sólidas sin diferencias estadísticamente significativas. En el grupo de SVQ se detectaron intraoperatoriamente adherencias con el nervio trigémino en 2 pacientes (7,4%), con el nervio facial en 8 pacientes (30%), con los pares craneales bajos en un paciente (3,7%) y con el tronco cerebral en 5 pacientes (18,5%). La evaluación facial postoperatoria de los SVQ mostró que 20 pacientes (74%) tenían función grado I-III y 7 pacientes (26%) grado IV-VI. En el grupo de los SVS se observó función facial grado I-III en 19 pacientes (70%) y grado IV-VI en 8 pacientes (30%) sin diferencias estadísticamente significativas (Tabla 3).

Tabla 3. Función facial postoperatoria en base a clasificación de House-Brackmann

HB	SVQ n (%)	SVS n(%)
I-III	20 (74%)	19 (70%)
IV-VI	7 (26%)	8 (30%)

El grado de remoción quirúrgica completa fue de 55,5% (15 pacientes) en el grupo de los SVQ versus 85% (23 pacientes) en el grupo de los SVS con diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,015$). Las adherencias del tumor al nervio facial y tronco cerebral explican el porcentaje de exéresis casi total intencional en el grupo de lesiones quísticas (37%) con el objetivo de preservar la función neurológica (Tabla 4).

Tabla 4. Grado de remoción tumoral

	SVQ	SVS
Completa	15 (55,5%)	23 (85%)
Casi completa (<2%)	10 (37%)	4 (15%)
Subtotal (>5%)	2 (7,5%)	

Histológicamente el Ki 67 promedio fue de 3,2 (rango 1-8) para las lesiones quísticas y de 2,7 (rango 1-12) para los sólidos sin diferencias estadísticamente significativas. No hubo casos de mortalidad en ninguno de los 2 grupos analizados. Se registraron complicaciones en 7 (26%) pacientes en el grupo de SVQ y en 6 (22%) de los pacientes del grupo de SVS sin diferencias estadísticas significativas (Tabla 5).

Sin embargo, analizando las complicaciones como eventos aislados, el número total de complicaciones fue de 11 en el grupo de tumores quísticos y 6 en el de las lesiones sólidas lo que podría indicar una tendencia a mayores complicaciones en el grupo de lesiones quísticas. Las complicaciones comunes a ambos grupos incluyeron la hemorragia, hidrocefalia, infección de

Tabla 5. Complicaciones postoperatorias

Complicación	SVQ	SVS
Cefalea crónica	3 (11%)	1 (3,7%)
Hidrocefalia/shunt	1 (3,7%)	1 (3,7%)
Hemorragia	2 (7,4%)	2 (7,4%)
Infección herida/meningitis	1 (3,7%)	2 (3,7%)
Fístula LCR	2 (7,4%)	
Déficit pares craneales bajos	1 (3,7%)	
Hemiparesia	1 (3,7%)	
Total pacientes con complicaciones	7 (26%)	6 (22%)

herida quirúrgica y cefalea crónica mientras que en el grupo de SVQ se detectaron también fistula de LCR, déficit de pares craneales bajos y un caso de hemiparesia. Al seguimiento clínico se evidenció un caso de recrecimiento tumoral en una paciente con lesión quística tipo A, quién a los 7 años de haber tenido una resección casi completa a expensas de pequeño remanente intracanalicular, desarrolló una recurrencia multiquística tipo C.

CASOS ILUSTRATIVOS

Caso Clínico I

Paciente de sexo masculino de 81 años de edad quién consultó en el año 2003 por hipoacusia neurosensorial derecha. La RM mostró lesión compatible con SV GII por lo cuál se sugirió terapia observacional. Cinco años después consulta por cuadro clínico de 2

meses de evolución caracterizado por la aparición de mareos, inestabilidad en la marcha y parestesias faciales en territorio V2-V3. El examen físico mostró inestabilidad en la marcha, ataxia troncal, parestesias faciales e hipoacusia derecha. La IRM mostró marcado crecimiento tumoral, con múltiples quistes intratumorales de pared fina, con realce postgadolinio (Tipo C) y apariencia de lesión en panal de abejas. Intraoperatoriamente, se constató la presencia de múltiples quistes intratumorales, de paredes finas con adherencias al nervio facial, trigémino y tronco cerebral. La IRM postoperatoria no mostró lesión residual. Histológicamente se evidenciaron áreas laxas tipo Antoni B y sector Antoni A con moderado pleomorfismo nuclear. La pared quística mostró celularidad schwánnica y pigmento hemosiderínico. No hubo complicaciones postoperatorias y la función facial al último seguimiento fue normal (HB I) (Fig. 2).

Caso clínico 2

Paciente de sexo masculino de 77 años de edad quién consulta en octubre de 2007 por hipoacusia neurosensorial izquierda de 1 año de evolución. La IRM mostró un schwannoma sólido emergiendo del CAI grado II. Dado la edad del paciente y las características radiológicas de la lesión se propuso conducta expectante. En diciembre de 2008 consultó por mareos de reciente comienzo e inestabilidad de la marcha. La IRM evidenció crecimiento de la lesión a grado III con degeneración quística tipo B. Intraoperatoriamente se evidenció lesión tumoral con componente sólido sumamente vascularizado pudiendo resecarse en forma completa. A las 48 horas de postope-

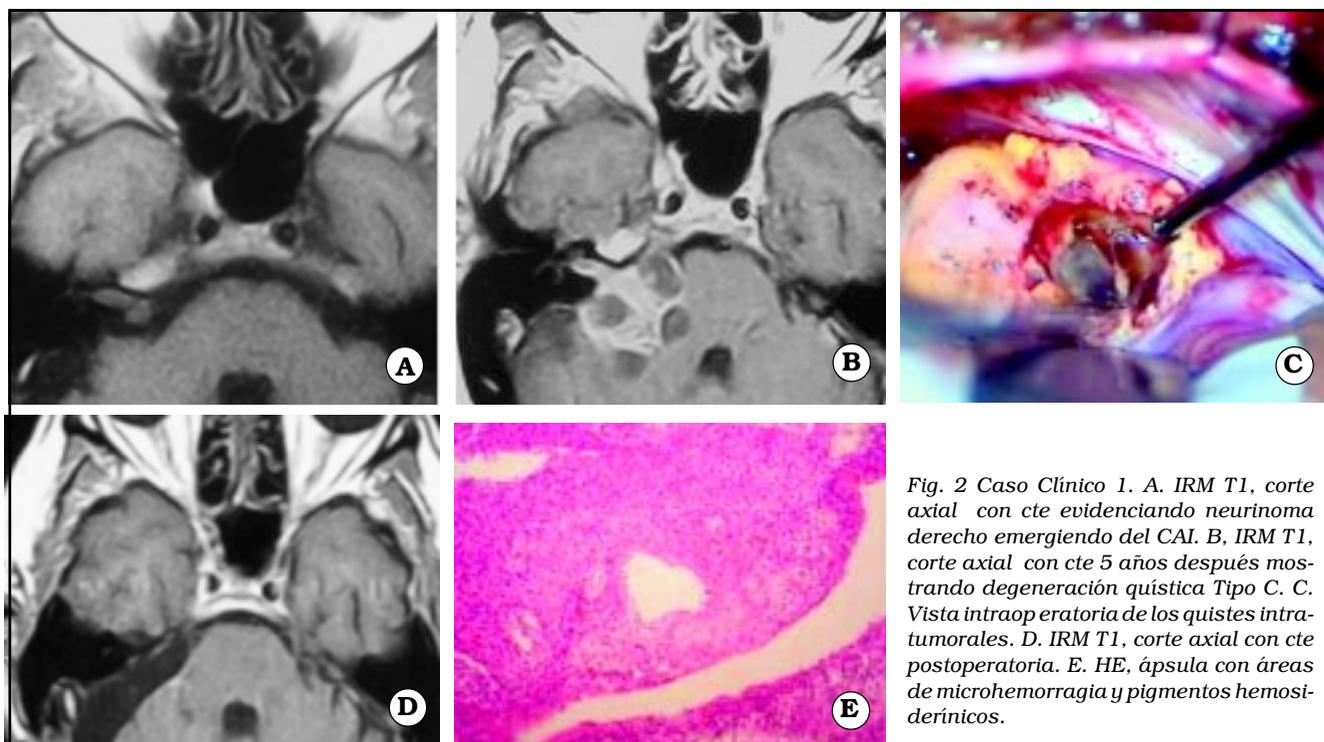


Fig. 2 Caso Clínico 1. A. IRM T1, corte axial con cte evidenciando neurinoma derecho emergiendo del CAI. B. IRM T1, corte axial con cte 5 años después mostrando degeneración quística Tipo C. C. Vista intraoperatoria de los quistes intratumorales. D. IRM T1, corte axial con cte postoperatoria. E. HE, ápsula con áreas de microhemorragia y pigmentos hemosiderínicos.

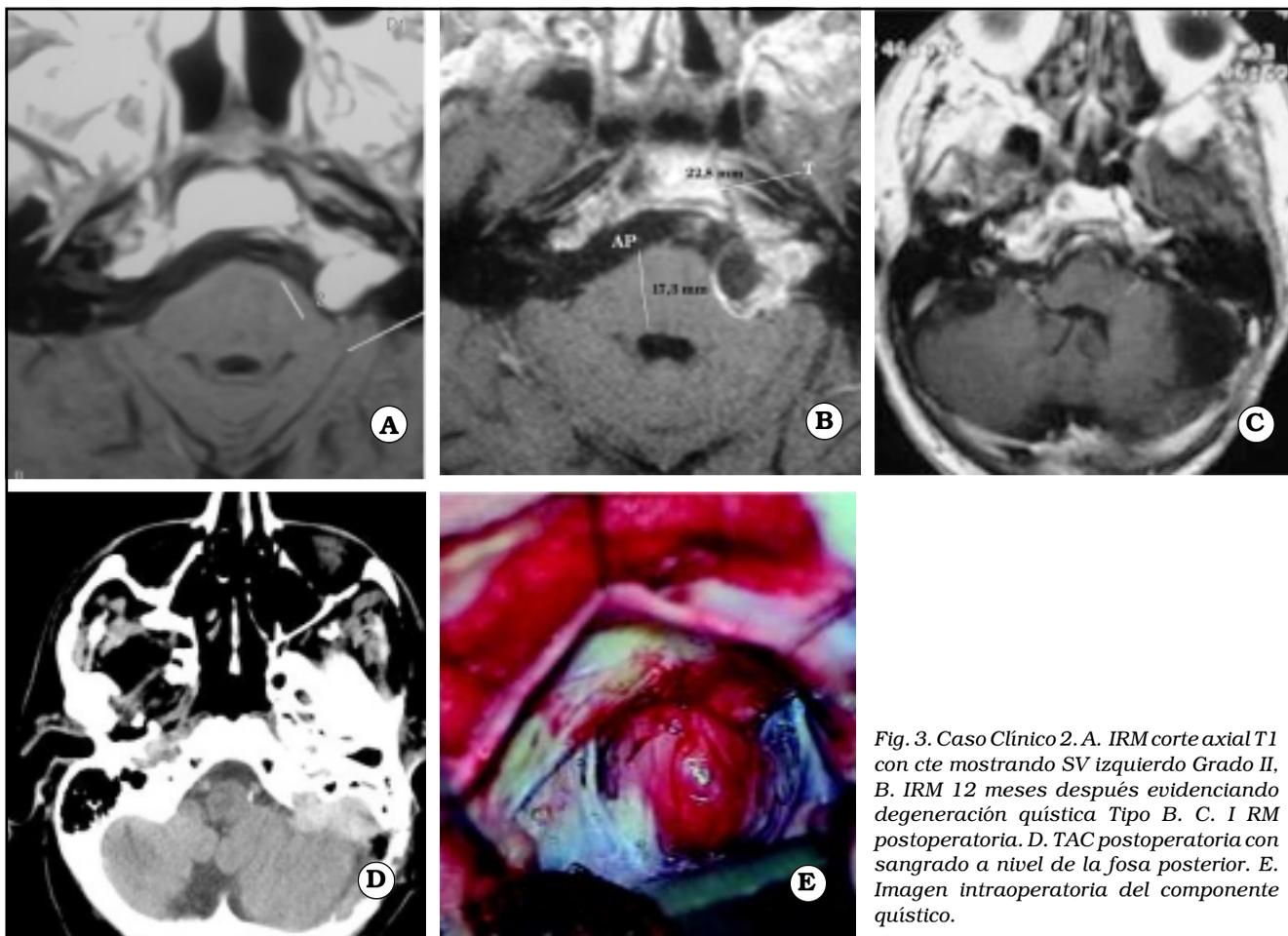


Fig. 3. Caso Clínico 2. A. IRM corte axial T1 con cte mostrando SV izquierdo Grado II. B. IRM 12 meses después evidenciando degeneración quística Tipo B. C. I RM postoperatoria. D. TAC postoperatoria con sangrado a nivel de la fosa posterior. E. Imagen intraoperatoria del componente quístico.

ratorio desarrolló somnolencia e hipertensión arterial evidenciándose en la TC de control sangrado a nivel del lecho quirúrgico que fue tratado médicamente. Al 6 día postoperatorio se indicó el alta sanatorial con función facial normal (HB I). La histología del tumor y de la pared del quiste mostró extensas áreas de baja densidad celular tipo Antoni B y áreas Antoni A focales. También se identificaron vasos dilatados y congestivos. A los 21 días de postoperatorio reingresó por cefaleas posturales, secundarias a fistula de LCR contenida, que requirió cierre quirúrgico. (Fig. 3).

Caso Clínico 3

Paciente de sexo femenino de 74 años de edad con antecedentes de hipoacusia severa izquierda de larga data. Consultó por cuadro de mareos, parestesias faciales derecha e inestabilidad postural con afeción de marcha. El examen físico evidenció hipoacusia neurosensorial severa izquierda, marcha inestable y parestesias en territorio facial derecho. La audiometría mostró una caída de 50-60 db a derecha. La RM evidenció la presencia de un SVQ con múltiples quistes intratumorales (Tipo C) grado 4a derecho. Intraoperatoriamente se observaron adherencias del tumor al nervio facial motivo por el cual y debido a nuestra intención de

preservar la audición útil, se decidió dejar remanente mínimo sobre trayecto acústico-coclear. El análisis citofisicoquímico del líquido del quiste obtenido por punción directa mostró un líquido amarillo aspecto turbio, con niveles de glucosa de 85 mg/dl, proteínas de 4,3 mg/dl, albúmina de 2,9 mg/dl y LDH de 227 UI/dl. La histología mostró células de estirpe schwannica de moderado pleomorfismo nuclear con predominio de áreas laxas tipo Antoni B. La pared del quiste mostró áreas Antoni B con vasos de paredes hialinizadas muy congestivos. No hubo complicaciones postoperatorias pudiendo preservarse la función facial (HB I) y auditiva (Fig. 4).

DISCUSIÓN

Los Schwannomas vestibulares (SV), también llamados neurinomas del acústico son tumores benignos originados en la vaina de Schwann del octavo par craneal¹⁸. Esta proliferación tumoral se origina dentro del conducto auditivo interno predominantemente del nervio vestibular superior y en menor frecuencia del inferior en la zona donde el tejido glial central y periférico se unen, denominada zona de Obersteiner-Redlich². Histológicamente están constituidos por células fusadas bipolares con finas fibras dispuestas en haces entrecruza-

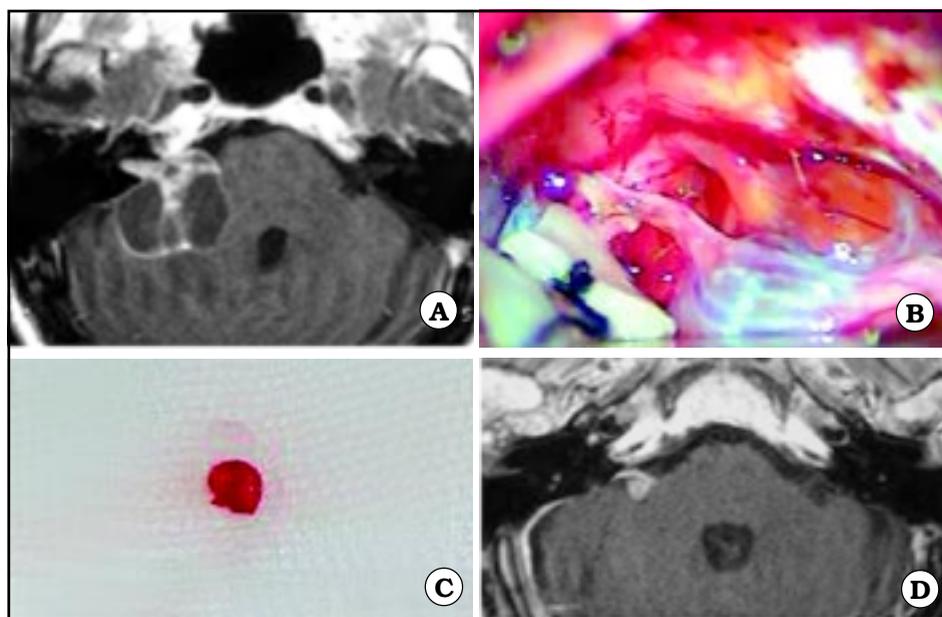


Fig. 4. Caso clínico 3. A. IRM T1. Corte axial mostrando SVQ Tipo C, B. Vista intraoperatoria de los quistes. C. Pieza quirúrgica macroscópica de un quiste intratumoral, D. IRM de postoperatorio evidenciando remanente lesional

dos. En los cortes longitudinales de éstos, los núcleos celulares se disponen en filas transversales agrupadas por lo común en dos o tres grupos, entre los que el material fibrilar aparece hialinizado, según su disposición en:

1. Antoni A con núcleos más numerosos y organizados en palizadas y
2. Antoni B con apariencia más irregular, con menos núcleos y estroma laxo².

Son generalmente unilaterales y debutan sintomatológicamente a partir de los 30 años de edad. Clínicamente generan tinnitus e hipoacusia neurosensorial lentamente progresiva y a medida que la lesión crece y protruye del conducto auditivo interno a la cisterna del ángulo pontocerebeloso puede producir trastornos del equilibrio y marcha, neuralgia trigeminal, disfonía y trastornos deglutorios acorde produzca compresión de tronco cerebral, nervio trigeminal o pares craneales bajos respectivamente^{2,3,18,19}. La cirugía resectiva continúa siendo el tratamiento de elección y los recientes avances en los métodos de diagnóstico y monitoreo intraoperatorio permitieron índices de resección completa de 97-99% con una mortalidad inferior al 1%. Respecto a la preservación facial se reportaron índices de 94-97% en lesiones pequeñas y de 28-57% en tumores grandes^{2,3,20}. La probabilidad de déficit neurológico facial, su severidad y la tasa de complicaciones postoperatorias están directamente relacionados con el tamaño tumoral^{3,12,19}. Los SVQ son tumores con uno o más quistes intratumorales y su incidencia reportada oscila entre 4-48% (4).

Radiológicamente fueron clasificados por Kameyama y col en 3 tipos:

Tipo A: Quiste intratumoral grande rodeado de pared tumoral fina

Tipo B: Quiste tumoral pequeño rodeado de paredes tumorales gruesas

Tipo C: Múltiples quistes intratumorales¹¹.

Si bien no fueron incluidos en esta clasificación, distintas series quirúrgicas incluyen a los quistes extramurales (SVQ-e) dentro del grupo de los SVQ. Se caracterizan por la asociación de un quiste aracnoideo al SV, su incidencia reportada es de 7,5% y su principal característica es que la pared quística no es de estirpe tumoral a diferencia del resto de los SVQ²¹. Si bien tienen como hallazgos radiológicos típicos la amplia base de implantación dural y la falta de refuerzo con gadolinio en IRM, en la serie de Tali et al el 67% de los SVQ-e tenían el componente quístico con epicentro alejado de la duramadre²¹. Intraoperatoriamente se caracterizan por la ausencia de trabéculas intraquísticas e histológicamente por la presencia de células aracnoidales hiperplásicas. Los quistes aracnoidales se originan durante el período temprano de vida intrauterina por un desdoblamiento del tubo neural primitivo. En los casos de quistes alejados de la duramadre, se propuso que el crecimiento de la lesión sólida generaría adherencias con las estructuras de la fosa posterior y las leptomeninges originando la porción quística^{21, 22}. Las teorías propuestas para explicar el crecimiento de los quistes aracnoidales son:

1. Efecto osmótico secundario a un alto contenido de sodio o proteínas.
2. Secreción de líquido por las células aracnoidales de la pared del quiste.
3. Atrapamiento del plexo coroideo^{21,23}.

En 2009, Picirillo y col propusieron una nueva clasificación de las lesiones vestibulares quísticas en base a la localización del quiste y el grosor de la pared¹. (Tabla 6) En base a la experiencia obtenida en 96 pacientes con SVQ los autores sugieren que las lesiones con quistes centrales de pared gruesa (A1-A2-A3) pueden en general ser resecadas completamente mientras que las lesiones de paredes finas con localización del quiste a nivel anterior o medial (B1-B2) presentan dificultades para la disección y preservación facial motivo por el cual sugieren remociones subtotales en

Tabla 6. Clasificación de SVQ según Picirillo et al

Tipo	Localización	Pared	Subgrupo	Características
A	Central	Gruesa	1	Múltiples quistes pequeños intratumorales con pared gruesa.
			2	Múltiples quistes de moderado tamaño intratumorales con pared gruesa
			3	Quiste único intratumoral con pared gruesa
B	Periférico	Fina	1	Quiste anterior
			2	Quiste medial
			3	Quiste posterior
			4	Quiste combinado

esos casos¹. En nuestra serie encontramos las mayores dificultades quirúrgicas en las lesiones con quiste único, grande de paredes finas (Tipo A), seguidos por las lesiones multiquísticas (Tipo C). Las lesiones con quistes pequeños rodeados de paredes gruesas (Tipo B) presentaron complejidad similar a los SVS con necrosis central. Respecto a los SVQ-e es importante remarcar que la localización del quiste puede facilitar la cirugía, como cuando están ubicados posteriormente, ya que al evacuar su contenido se amplía el campo quirúrgico disminuyendo la presión de la espátula sobre el cerebelo. Desde el punto de vista radiológico los SVQ presentan en distintas proporciones componentes sólidos y quísticos. Tomográficamente se comportan como lesiones isodensas con áreas hipodensas en su interior con menor incidencia de erosión del conducto auditivo interno que los SVS²⁴⁻²⁹. Generalmente las porciones sólidas son hiperintensas en secuencias T1 de IRM e hipointensas en T2 y las porciones quísticas, isohipointensas en T1 e hiperintensas en T2^{30,31}. Preoperatoriamente el líquido del quiste puede ser diferenciado del LCR en las secuencias T2 debido a su alto contenido de productos de degradación sanguíneos y material coloidal que producen a veces niveles líquidos dentro del quiste^{7,29,30,32}. Intraoperatoriamente es un líquido amarillento xantocrómico cuyo análisis citofisicoquímico, en los casos que fue realizado, mostró alto contenido de proteínas plasmáticas y macrófagos cargados de hemosiderina^{7,33,34}. Los diagnósticos diferenciales más comunes incluyen los quistes aracnoideos asociados a SV, los tumores epidermoides y menos frecuentemente los meningiomas o Schwannomas trigeminales^{30,35}. Los quistes aracnoideos son hipointensos en T1, hiperintensos en T2 y no refuerzan con gadolinio mientras que los tumores epidermoides son positivos en difusión por el alto contenido de colesterol que poseen. Los criterios diagnósticos de SVQ varían de acuerdo a las distintas series. Zaouche y Deguine los definen en base a los hallazgos en RM de lesiones irregulares en secuencia T1 o con presencia de áreas de diferente señal en su interior^{36,37}. Jones y col los clasifican en base a los hallazgos radiológicos y a la visualización intraoperato-

ria del componente quístico⁴. Sin embargo, son Charabi y col quienes definen a los SVQ con los criterios más estrictos:

1. Presencia de áreas hipodensas/hipointensas dentro del tumor o en asociación al mismo en la TAC o IRM,
2. Identificación intraoperatoria de los quistes y
3. Confirmación histológica de los componentes de membrana quística, como tinción positiva para la proteína S-100^{4,38}.

El origen de los quistes en los SVQ es desconocido. Múltiples teorías fueron propuestas entre ellas:

a. Los SVQ tendrían predominio de células tipo Antoni B que producen material mixomatoso en pequeñas áreas que coalescerían en quistes más grandes que comprimirían al tejido Antoni A en forma periférica^{5,6,8,9,10,29,31,38}. Otros autores propusieron que los quistes se originarían por la degeneración tumoral mucinosa, grasa o hialina influenciada por las diferencias en la distribución de las células Antoni A y B^{13,21,33}. Sin embargo, estudios histológicos no pudieron demostrar relación entre la formación de los quistes y la distribución celular⁷.

b. Otra teoría postuló que los quistes crecen por extravasación de proteínas séricas debido a alteración de la barrera sangre-tumoral con el consiguiente aumento de presión osmótica²³. Sin embargo esto explicaría el crecimiento de los quistes extramurales pero no el mecanismo de formación de los quistes intratumorales⁷.

c. Algunos autores postularon que el crecimiento quístico podría ser justificado por presentar estas lesiones mayores velocidades de crecimiento^{11,14}. Contrariamente, las series que analizaron los índices de proliferación celular de SVQ y SVS no demostraron diferencias significativas^{7,33}.

d. En 2006, Park et al propusieron la teoría de las microhemorragias intratumorales a repetición para explicar el origen de los quistes. Analizaron radiológicamente e histológicamente 10 casos de SVQ y mostraron que el 60% de los pacientes tenían rastros de hemosiderina en las secuencias T2 y signo de nivel líquido intraquiste. Este signo de nivel líquido se produce al separarse el suero sanguíneo de los elementos celulares y podría sustentar el rol de la hemorragia como factor desencadenante de la degeneración quística. Paralelamente, los análisis histológicos de las muestras de SVQ mostraron signos indirectos de hemorragia, como macrófagos cargados de hemosiderina, depósitos de hemosiderina periféricos y vasos trombosados, con mayor frecuencia que los SVS⁷.

Respecto a nuestra serie pudimos frecuentemente objetivar en los estudios histológicos signos indirectos de sangrado en la muestra de la pared del quiste apoyando esta última teoría.

Respecto a los síntomas de presentación clínica los SVQ tienen cuadros de duración más cortos con mayor incidencia de síntomas atípicos como disgeusia, parestesias faciales, neuralgia facial, inestabilidad en la marcha y paresia facial, y esto estaría justificado por la expansión del componente quístico que generaría compresión de las estructuras adyacentes^{11,13,28,35,39}. Las lesiones quísticas presentaron con mayor frecuencia

inestabilidad de la marcha, parestesias faciales y disgeusia con diferencias estadísticamente significativas de los dos primeros. A su vez pudimos observar que los SVQ tenían cuadros clínicos con más síntomas que las lesiones sólidas. En nuestra serie, 6 pacientes (22%) presentaron cuadros clínicos rápidamente evolutivos debido a la expansión del quiste. Distintas series quirúrgicas reportaron que las tasas de preservación facial y el grado de resección quirúrgica son menores en los SVQ que en las lesiones sólidas y esto se debería entre otras cosas a:

- a. Múltiples adherencias del quiste al nervio facial, tronco cerebral y estructuras adyacentes
- b. Mal plano aracnoidal
- c. Desplazamiento del nervio facial hacia localizaciones atípicas
- d]. Gran vascularización del componente sólido^{6,7,13,39-43}.

En 2000, Charabi y col reportaron los hallazgos intraoperatorios de 44 lesiones quísticas operadas. Constataron múltiples adherencias entre la lesión y el tronco cerebral en el 44% de los casos, con el nervio trigémino en el 59%, pares craneales bajos en el 45% y a la duramadre en el 32% de los pacientes y no pudieron preservar el nervio facial en el 32% de los casos⁶. En 2005 Benech et al compararon los resultados quirúrgicos de 26 SVQ y 80 SVS grados III-IV. Constataron adherencias de la lesión quística al tronco cerebral, trigémino, pares craneales bajos y tentorio en el 77%, 35%, 35% y 23% respectivamente. Si bien las tasas de preservación facial no mostraron diferencias significativas entre los dos grupos (73% para los SVQ y 87% para los SVS) los autores describen como un hallazgo frecuente en las lesiones quísticas, la presencia del nervio facial muy fino y desplazado en localizaciones atípicas con alto riesgo de lesión anatómica¹³. Su et al reportaron función facial grado I-III en 61% de las lesiones quísticas y grado IV-VI en el 37% restante mientras que Moon y col obtuvieron igual porcentaje (50%) de facial grado I-III y IV-

VI respectivamente^{40,41}. Fundova y col reportaron su experiencia en una serie de 44 pacientes con SVQ intervenidos quirúrgicamente. Las tasas de adherencias al tronco cerebral, nervio trigeminal, pares craneales bajos y duramadre fueron de 70%, 59%, 45% y 32% respectivamente. Si bien estos porcentajes fueron menores que los reportados en pacientes con lesiones sólidas, los resultados de función facial fueron peores con tasas de parálisis facial Grado VI HB de 41% al año de cirugía para las lesiones quísticas versus 27% para las sólidas⁴². Sinha et al reportaron tasas de preservación facial de 82,7% para las lesiones sólidas versus 67,9% para las quísticas mientras que Wandong y col obtuvieron tasas de preservación facial anatómicas de 86,4% y resecciones completas en el 82% en una serie de 22 pacientes con SVQ^{39,43}. Jones et al reportaron que las tasas de preservación facial postoperatoria no diferían entre los SVQ y los SVS comparando una serie de 77 pacientes con SVQ y 77 pacientes con lesiones sólidas pareados respecto a edad, tamaño tumoral y función facial preoperatoria⁴. Samii et al reportaron tasas de preservación facial de 88% y 93% para SVQ y SVS respectivamente⁴⁴. Contrariamente, Mehrotra et al tuvieron mejores tasas de preservación facial en las lesiones quísticas (95%) que en las sólidas (82,5%) comparando 22 SVQ con 40 SVS sugiriendo que la identificación precoz del nervio facial en las lesiones quísticas facilitaría su preservación⁴⁵. (Tabla 7) Es importante remarcar que generalmente los SVQ suelen ser lesiones grandes siendo esto un factor de riesgo para la preservación facial.

En nuestra estadística, 24 pacientes, 88% de la serie, eran Grado III-IVa. Las mayores adherencias identificadas intraoperatoriamente fueron con el nervio facial y en segundo lugar con el tronco cerebral. La función facial postoperatoria fue HB I-III de 74% en las lesiones quísticas y de 70% en las sólidas sin diferencias estadísticamente significativas. Respecto a las remociones tumorales, Benech y col reportaron tasas de remoción completa de 92% para SVQ y 93% para los

Tabla 7. **Revisión de literatura**

Autor	SVQ					SVS				
	Preservación anatómica	HB I-III	HB IV-VI	Remoción completa	Remoción incompleta	Preservación anatómica	HB I-III	HB IV-VI	Remoción completa	Remoción incompleta
Charabi n: 44	68%	48%	52%	89%	11%		63%	37%		
Benech n: 26	73%	58%	42%	92%	8%	87%	64%	36%	93%	7%
Su n:22		61%	37%	82%	18%					
Moon n:24		50%	50%				78%	22%		
Fundova n:44			41%					27%		
Wandong n:22	86,4%	59%	41%	82%	18%					
Mehrotra n: 22	95,4%			81%		82,5%			95%	
Park n: 10		60%	40%				60%	40%		
Sinha n: 58	82,7%			75,9%		67,9%			90,2%	

SVS¹³. Mehrotra y col tuvieron tasas de resección completa en 95% de las lesiones sólidas y 81% en las quísticas⁴⁵. Su et al obtuvieron remociones completas en 82% y subtotal en 18% de las lesiones quísticas⁴⁰. (Tabla 7) La técnica quirúrgica incluye la meticulosa disección de las adherencias de las paredes del quiste de las estructuras adyacentes, en especial tronco cerebral, venas peritruncas y nervio facial incluso a expensas de dejar remanentes de la misma preservando la función neurológica. Moon et al reportaron alta incidencia de injuria facial accidental al intentar disecar las adherencias del quiste al mismo⁴¹. Respecto al grado de resección tumoral, tuvimos remoción completa en el 55,5% de los SVQ y 85% en los SVS con diferencias estadísticamente significativas. Esto se debería a la gran frecuencia de lesiones quísticas con adherencias tumorales a las estructuras de la fosa posterior, lo cuál motivó la decisión de realizar remociones subtotales con el objetivo de preservar la función facial. Los remanentes tumorales fueron controlados radiológicamente con RM. Al último seguimiento, un paciente con un SVQ tipo C, con una resección casi completa a expensas de un remanente intracanalicular, recidivó como SVQ tipo C. (Fig. 2E). Las remociones subtotales de los SVQ deben ser estrictamente controladas debido a la posibilidad de una recidiva tumoral¹¹. Las complicaciones más comunes incluyeron fistula de LCR en el 11% de los pacientes de la serie analizada por Charabi et al, hematoma en el 9%, edema de cerebelo y meningitis en 5% de los pacientes respectivamente⁶. Benech et al reportaron 8% de fistula de LCR y 8% de pares craneales bajos¹³. Hubo un caso de mortalidad secundario a infarto venoso de tronco cerebral producido al intentar disecar las adherencias del quiste al tronco cerebral. Kameyama y Charabi describen también un caso de mortalidad en cada serie por edema de tronco cerebral^{6,11}. Se han descrito lesiones tipo telangiectásicas en las paredes de los SVQ, lo cuál podría justificar la mayor incidencia de sangrados en este tipo de lesiones en comparación con los tumores sólidos³⁴. En nuestra serie, el número total de complicaciones fue mayor en el grupo de lesiones quísticas si bien el número de pacientes con complicaciones no tuvo diferencias estadísticamente significativas (Tabla 5). Fistula de LCR, déficit de pares craneales bajos y hemiparesia fueron las complicaciones presentadas solo en el grupo de los SVQ. Histológicamente no se visualizó en ningún caso signos de malignidad. Los quistes se localizaron predominantemente en el sector celular Antoni B y las muestras de pared quística mostraron, en su gran mayoría, rastros de hemosiderina. Los SVQ tienen actividad proliferativa celular medida por Ki-67 menor que los sólidos³⁸. Esto podría justificar la teoría que propone que las lesiones quísticas crecen por expansión del quiste más que por tener altos índices de proliferación celular⁶. En nuestra serie el Ki67% promedio fue de 3,2 para las lesiones quísticas y de 2,7 para las sólidas sin diferencias estadísticamente significativas. En 2007, Moon et al reportaron su experiencia analizando el posible rol de la metaloproteinasa de matriz 2 (MMP-2) en la formación de los quistes intralesionales⁴¹. La MMP-2 son enzimas proteolíticas utilizadas para la degradación de la matriz extracelular

durante el período de embriogénesis normal y para el remodelado tisular normal. A su vez se han detectado altos niveles de las mismas en distintas patologías quísticas como quistes de ovario, riñón y meningiomas. En este estudio los autores analizaron los niveles de MMP-2 en el líquido de quiste obtenido por punción así como en las muestras de la pared del quiste. En 24 pacientes con SVQ se encontraron altos niveles de MMP-2 en el líquido quístico y en la cara endoluminal de la pared quística. La actividad proteolíticas de la MMP-2 fue demostrada en las lesiones tumorales quísticas de ovario y riñón entre otros órganos. La misma generaría degradación del colágeno, fibronectina y laminina presentes en el intersticio del quiste permitiendo la expansión del mismo. Los altos contenidos de MMP-2 en el líquido del quiste y en la pared del mismo podrían participar en el crecimiento lesional y mediante la destrucción proteolítica de la barrera tumor-nervio, en la formación de las adherencias peritumorales⁴¹. Debido a las complicaciones reportadas en la cirugía de los SVQ y dado el consenso existente respecto a los riesgos de los tratamientos radiantes, el drenaje cistoperitoneal del componente quístico del tumor fue propuesto por distintos autores^{47,48}. En estos casos se utilizó neuronavegación para guiar la colocación del catéter intraquístico por un orificio de trépano y debido a la alta viscosidad del líquido del quiste no se utilizaron válvulas intermedias.

ESTUDIO EXPERIMENTAL

El comportamiento biológico de los SV fue estudiado mediante estudios experimentales in vivo implantando muestras de la lesión en ratones inmunodeficientes atímicos. La implantación a nivel del tejido subcutáneo dorsal en vez del implante intracraneal o por debajo de la glándula suprarrenal permite el monitoreo continuo del crecimiento tumoral¹⁰. En 1996, Charabi y col reportaron su experiencia con el implante de muestras de SV en 67 ratones inmunodeficientes atímicos⁴⁹. Del total de los animales implantados se confirmó crecimiento tumoral en el 36% de los casos, no hubo crecimiento en el 43% y se observó regresión del implante en el 21% restante. Los Schwannomas implantados que habían crecido mostraron una relación directa entre el grado de crecimiento, el desarrollo de neovascularización y la expresión de receptores para el Factor de Crecimiento de Nervio (NGFr). Este último es un factor de crecimiento neurotrófico que tiene potencial para inducir diferenciación en distintas líneas celulares neoplásicas y no neoplásicas. La secuencia para explicar el crecimiento de los implantes podría ser: Desarrollo inicial de neovascularización, que desencadenaría expresión de NGFr, que a su vez induciría la proliferación celular⁴⁹. Es interesante recalcar que los SVQ implantados desarrollaron lesiones quísticas apoyando la idea de que existirían factores biológicos que explicarían las diferencias entre las lesiones quísticas y sólidas (6). En nuestra experiencia personal implantamos muestras de un SVQ en un ejemplar de ratón Sprague Dawley macho de 6 semanas de edad (210 gr de peso). La biopsia quirúrgica inicial fue

enviada a congelación para confirmar el diagnóstico de schwannoma. Después se separó material para análisis diferido y el resto fue transportado al Laboratorio de Cirugía Experimental en medio de cultivo DMEM (Gibco). El transporte entre el área de quirófano al Bioterio implicó 3 minutos. Se utilizó como anestésico el hidrato de cloral para implantar la muestra en condiciones de esterilidad en el tejido subcutáneo. El implante midió 5 mm de diámetro. A los 6 meses de la cirugía se procedió a reseca el implante y su análisis histológico mostró solo tejido de granulación no pudiendo objetivarse crecimiento de células neoplásicas.

El tratamiento radiante de los SV ha sido propuesto como alternativa a la microcirugía si bien muchas escuelas radioquirúrgicas han descrito evoluciones tórpidas con altas tasas de complicaciones posteriores (50). El mismo puede realizarse con distintas variantes en base a la fuente emisora de radiación y al esquema de administración de la misma e incluye la radiocirugía con GammaKnife (Fuente de Cobalto 60), LINAC (Fuente de Rx) y la radiocirugía estereotáctica. Los mecanismos biológicos que explicarían la acción de la radioterapia sobre los neurinomas incluyen:

1. Alteraciones en el ácido desoxirribonucleico que desencadenarían mecanismos de apoptosis celular y enlentecimiento del ciclo de proliferación celular y

2. Trombosis actínica y depósitos de fibrina en las paredes vasculares configurando cuadros de vasculitis actínica con la consecuente necrosis tumoral isquémica.

Existen 4 patrones de evolución postratamiento radiante de los SV:

- a. Disminución del tamaño
- b. Crecimiento transitorio y posterior disminución
- c. Aumento progresivo y continuo
- d. Sin cambios⁵¹.

La expansión tumoral detectada después de la administración de GammaKnife puede ser a expensas del desarrollo de necrosis central o expansión sólida exclusivamente⁵². Si bien la presencia de quistes fue considerada como contraindicación para los tratamientos radiantes debido al incremento del tamaño que los mismos pueden desarrollar, existen actualmente distintas experiencias terapéuticas cuyos resultados merecen ser analizados⁵³. En 2000, Shirato y col reportaron los resultados obtenidos en SVQ y SVS tratados con radioterapia estereotáctica fraccionada (REF)²². La fuente de radiación utilizada fue de rayos x con acelerador lineal y se redujo el campo de irradiación inmovilizando al paciente con máscara termoplástica. La dosis utilizada fue de 36-50 Gy en 20-25 sesiones al isocentro y 80% a la periferia tumoral. Los resultados se evaluaron en base a las siguientes categorías:

e. Control del crecimiento tumoral: Crecimiento tumoral inferior a 2 mm después de 2 años/ Sin necesidad de cirugía de urgencia

f. Crecimiento tumoral: Crecimiento superior a 2 mm

g. Reducción: Reducción de la lesión superior a 2 mm

Se trataron 65 pacientes de los cuáles 45 eran

sólidos y 20 quísticos. Es necesario mencionar que se consideró SVQ cuando el quiste representaba al menos 1/3 del volumen tumoral. La evolución postradioterapia mostró que el 75% de los SVS no modificaban su tamaño mientras que el 55% de los SVQ crecía durante los 2 primeros años postratamiento para después disminuir de tamaño. Durante este tiempo se constató neuralgia trigeminal, deterioro auditivo y disfunción cerebelosa secundaria al crecimiento lesional que requirió tratamiento intensivo con esteroides y glicerol endovenoso para disminuir la presión intracraneana en 2 pacientes y cirugía de urgencia en otro paciente. No se reportaron secuelas de pares craneanos a largo plazo. Las tasas de reducción tumoral a 3 años fueron de 31% para los SVS y 93% para los SVQ. Esta diferencia podría explicarse en base a 2 teorías aún no corroboradas:

1. La radioterapia actuaría sobre las células tumorales y al tener los SVQ menos componente celular responderían mejor al tratamiento

2. La mayor proporción de células Antoni B en los SVQ podría sugerir que sean más radiosensibles que las Antoni A.

De Ipoliy reportó un caso de un SVQ tipo A en una paciente de 66 años de edad tratada con GammaKnife con una dosis de 12 Gy donde se objetivó crecimiento lesional a los 3 meses de tratamiento con posterior regresión al año⁵¹. Sin embargo, a los 2,5 años de seguimiento desarrolló progresivamente un cuadro clínico de ataxia, mareos, parestesias faciales e hipoacusia secundarios al crecimiento de la lesión a expensas de sus componentes quísticos requiriendo cirugía resectiva. Los mecanismos propuestos para explicar la expansión de las lesiones quísticas postratamiento radiante incluyen:

3. Extravasación osmótica de proteínas séricas al espacio extracelular secundario al daño de la pared vascular

4. Incremento del factor osmótico secundario a la necrosis tumoral

5. Crecimiento del componente sólido, si bien esto es menos probable dado que fue reportado que los SVQ tiene índices de proliferación celular menores que los SVS

Paralelamente, casos de hemorragia intraquística postratamiento radiante fueron reportados, avalando la necesidad de estrictos controles clínicorradiológicos posteriores⁵⁵. La experiencia con la utilización de GammaKnife mostró crecimiento del componente quístico dentro de los primeros 4-12 meses postratamiento y son necesarios hasta 2 años de seguimiento para observar disminución del tamaño tumoral⁵⁶⁻⁵⁸. La ruptura espontánea de los quistes postradioterapia podría deberse a dehiscencia postactínica de la pared quística o al aumento de la presión intracapsular del quiste pudiendo ser necesaria la cirugía de urgencia^{22,59}. Pollock y col reportaron su experiencia con 13 pacientes que requirieron cirugía resectiva después de recibir GammaKnife⁵⁴. Las cirugías se realizaron por crecimiento tumoral sin nuevos síntomas neurológicos, por incremento del tamaño en asociación a nueva sintomatología y por progresión clínica sin

aumento del tamaño tumoral. Es interesante mencionar que todos los pacientes que requirieron cirugía resectiva habían desarrollado quistes intralesionales post-GammaKnife. La cirugía en estos casos fue más complicada debido entre otras cosas a:

- a. Fibrosis tumoral
- b. Pérdida de los planos aracnoidales
- c. Desarrollo de adherencias peritumorales
- d. Pérdida de la interface nervio-tumor
- e. Engrosamiento aracnoidal
- f. Aumento de vascularización
- g. Mayor dificultad para diferenciar la fibrosis del tumor^{52,56,60}.

La tasa de preservación facial fue solo del 23% debido a las adherencias tumorales y a la atrofia del nervio facial y lo mismo ocurrió con el nervio trigeminal detectándose neuropatía trigeminal postoperatoria en el 30% de los pacientes⁵². En 2008 Shuto et al reportaron su experiencia con 559 pacientes con SV tratados con GammaKnife durante un período de 13 años⁵⁶. Doce pacientes de esa serie requirieron cirugía resectiva por aumento del tamaño lesional. Tres pacientes (25%) presentaron parálisis facial y 2 pacientes (17%) neuropatía trigeminal. Esto sumado a las múltiples adherencias del tumor al tronco cerebral avalan la propuesta de los autores de realizar remociones subtotales de estas lesiones con estricto seguimiento clínico-radiológico de los remanentes.

CONCLUSIÓN

Los SVQ tienen cuadros de presentación clínica más rápidamente evolutiva, con sintomatología atípica y múltiples adherencias del quiste a las estructuras de la fosa posterior motivo por el cual deberían ser evaluados en forma separada de las lesiones sólidas. Debido a la posibilidad de rápido crecimiento tumoral por expansión del quiste el seguimiento clinicoradiológico no es una alternativa terapéutica segura. La presencia de quistes es un factor adverso para los tratamientos radiantes con lo cual la cirugía continúa siendo el tratamiento de elección. Quirúrgicamente es necesario recordar que las tasas de preservación facial y de resecciones tumorales completas son generalmente menores que las lesiones sólidas debido a la complejidad existente en la disección de las paredes del quiste. Esto, a su vez, explicaría el mayor porcentaje de complicaciones postoperatorias descritas en este tipo de lesiones.

Agradecimientos

Al Dr. Eduardo Tenca por su participación en nuestro trabajo experimental.

Al Ing. Daniel Cerquetti por el estudio estadístico.

Bibliografía

1. Piccirillo E, Wiet MR, Flanagan S, Dispenza F, Giannuzzi A, Mancini F et al. Cystic vestibular schwannoma: Classification management and facial nerve outcomes. **Otol Neurotol** 2009; 30: 826-34.
2. Pitts LH, Jacler RK. Treatment of acoustic neuromas. **NEJM** 1998; 339: 1471-73.
3. Briggs RJ, Fabinyi G, Kaye AH. Current management of acoustic neuromas: review of surgical approaches and outcomes. **J Clin Neurosci** 2000; 7(6): 521-6.
4. Jones S, Baguley DM, Moffat DA. Are facial nerve outcomes worse following surgery for cystic vestibular schwannoma? **Skull Base** 2007; 17: 281-84.
5. Charabi S, Thomsen J, Mantoni M, Charabi B, Jorgensen B, Borgesen SE et al. Acoustic neuroma (vestibular schwannoma): Growth and surgical and nonsurgical consequences of the wait-and-see policy. **Otolaryngol Head Neck Surg** 1995; 113: 5-14.
6. Charabi S, Tos M, Thomsen J, Rygaard J, Fundova P, Charabi B. Cystic vestibular schwannoma: Clinical and experimental studies. **Acta Otolaryngol Suppl** 2000; 543: 11-13.
7. Park CK, Kim DC, Park SH, Kim JE, Paek SH, Kim DG et al. Microhemorrhage, a possible mechanism for cyst formation in vestibular schwannomas. **J Neurosurg** 2006; 105(4): 576-80.
8. Charabi S, Rygaard J, Klinken L, Tos M, Thomsen J et al. Subcutaneous growth of human acoustic schwannomas in athymic nude mice. **Acta Otolaryngol (Stockh)** 1994; 114: 399-05.
9. Charabi S. Acoustic neuroma/vestibular schwannoma in vivo and in vitro growth models. A clinical and experimental study. **Acta Otolaryngol (Stockh) Suppl** 1997; 530: 1-27.
10. Charabi S, Tos M, Borgesen SE, Thomsen J. Cystic acoustic neuromas. Results of translabyrinthine surgery. **Arch Otolaryngol Head Neck Surg** 1994; 120: 1333-38.
11. Kameyama S, Tanaka R, Kawaguchi T, Fukuda M, Oyanagi K. Cystic acoustic neuroma: studies of 14 cases. **Acta Neurochir (Wien)** 1996; 138: 695-9.
12. Matthies C, Samii M, Krebs S. Management of acoustic neuromas: Radiological features in 202 cases. Their value for diagnosis and their predictive importance. **Neurosurgery** 1997; 40: 469-81.
13. Benech F, Perez R, Fontanella MM, Morra B, Albera R, Ducati A. Cystic versus solid vestibular schwannomas: a serie of 80 grade III-IV patients. **Neurosurg Rev** 2005; 28(3): 209-13.
14. Lunardi P, Missori P, Mastronardi L, Fortuna A. Cystic acoustic schwannomas. **Acta Neurochir (Wien)** 1991; 110: 120-3.
15. Tanaka Y, Hongo K, Tada T, Kobayashi S. What is the best method for reporting tumor diameter in vestibular schwannomas? **Neurosurgery** 2003; 53: 634-8.
16. House JW, Brackman De. Facial nerve grading system. **Otolaryngol Head Neck Surg** 1985; 93: 146-7.
17. Kanzaki J, Tos M, Sanna M, Moffat DA, Monsell EM, Berliner KI. New and modified reporting systems from the consensus meeting on systems for reporting results in vestibular schwannoma. **Otolaryngol and Neurotology** 2003; 24: 642-9.
18. Rosenberg SI. Natural history of acoustic neuromas. **Laryngoscope** 2000; 110(4): 497-508.
19. Matthies C, Samii M. Management of 1000 vestibular Schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation. **Neurosurgery** 1997; 40(1): 1-9.
20. Gormley WB, Sekhar LN, Wright DC, Kamerer D, Schessel D. Acoustic neuromas: results of current surgical treatment. **Neurosurgery** 1997; 41 (1): 50-8.
21. Tali ET, Yuh WT, Nguyen HD, Feng G, Koci TM, Jinkins JR et al. Cystic acoustic schwannomas: Mr characteristics. **Am J Neuroradiol** 1993; 14: 1241-7.
22. Shirato H, Sakamoto T, Takeichi N et al. Fractionated Stereotactic radiotherapy for vestibular schwannoma: Comparison between cystic-type and solid-type VS. **Int J Radiation Oncology Biol Phys** 2000; 48: 1395-1401.
23. Kingsley DP, Thorton A, Furneaux C, Aoyama H, Susuki K, Kagei K et al. Transmural passage of subarachnoid metrizamide into a cystic acoustic schwannoma of the cerebellopontine angle: a diagnostic dilemma. **Neuroradiology** 1984; 26: 319-21.
24. Lin C, Hwang S, Howng S. Unusual large cystic acoustic neurinomas: report of two cases. **Kaohsiung J Med Sci** 1997; 13: 190-4.
25. Yamada S, Tadashi A. Cystic acoustic neurinomas. **Neurol Méd Chir (Tókió)** 1989; 29: 830-3.
26. Krassanakis K, Sourtsis E, Karvounis P. Unusual appearance of an acoustic neuroma on computed tomography. **Neuroradiology** 1981; 21: 51-3.
27. Massala A, Pau A, Viale E. Unusual appearance of an acoustic neurinoma in CT scans. **Acta Neurochir (Wien)** 1982; 61: 253-7.

28. Miyagi A, Maeda K, Sugawara T. Large cystic neurinoma: a case report. **No Shinkei Geka** 1997; 25(7): 647-54.
29. Charabi S, Klinken L, Mantoni M, Tos M, Thomsen J. Histology and neuro-imaging in cystic acoustic neuromas. **Acta Otolaryngol** 1993; 113(4): 519-23.
30. Dispenza F, De Stefano A. Imaging of vestibular schwannoma with prevalent cystic component: Cystic Vestibular Schwannoma. **Otology-Neurotology** 2009; 30: 6681-2.
31. Charabi S, Mantoni M, Tos M, Thomsen J. Cystic vestibular schwannomas: neuroimaging and growth rate. **J Laryngol Otol** 1992; 108(5): 375-9.
32. Patel P, Kolawole T. Acoustic neuroma presenting as a cyst with fluid level. **J Comput Tomogr** 1987; 11: 383-4.
33. Muzumdar DP, Goel A, Pakkmode CK. Multicystic acoustic neuroma: report of two cases. **J Clin Neurosci** 2002; 9(4): 453-5.
34. Kurata A, Saito T, Akatsuka M, Kann S, Takagi H. Acoustic neurinoma presenting with repeated intratumoral hemorrhage. Case report. **Neurol Med Chir (Tokio)** 1989; 29: 328-32.
35. Drapkin A, Rose W. Multicystic acoustic neuroma. Case report and differential diagnosis. **Acta Radiol** 1989; 30: 7-9.
36. Zauouche S, Ionescu E, Dubreuil C, Ferber-Viart C. Pre- and intraoperative predictive factors of facial palsy in vestibular schwannoma surgery. **Acta Otolaryngol** 2005; 125: 363-9.
37. Deguine O, Maillard A, Bonafe A, el Adouli H, Tremoulet M, Fraysse B. Pre-operative and peri-operative factors conditioning long-term facial nerve function in vestibular schwannoma surgery through translabyrinthine approach. **J Laryngol Otol** 1998; 112: 441-5.
38. Charabi S, Klinken L, Tos M, Thomsen J. Histopathology and growth pattern of cystic acoustic neuromas. **Laryngoscope** 1994; 104: 1348-52.
39. Wandong S, Meng L, Xingang L, Yuguang L, Shugan Z, Lei W et al. Cystic acoustic neuroma. **J Clin Neurosci** 2005; 12(3): 253-5.
40. Su W, Li X, Liu R, Jian WC, Liu YG, Zhu SG et al. Diagnosis and treatment of cystic acoustic neuroma. **Zhonghua Wai Ke Za Zhi** 2003; 41: 205-7.
41. Moon KS, Jung S, Seo SK, Jung TY, Kim IY, Ryu HH et al. Cystic vestibular Schwannomas: a possible role of matrix metalloproteinase-2 in cyst development and unfavorable surgical outcome. **J Neurosurg** 2007; 106: 866-71.
42. Fundova P, Charabi S, Tos M, Thomsen J. Cystic vestibular schwannoma: surgical outcome. **J Laryngol Otol** 2000; 114(12): 935-9.
43. Sinha S, Sharma BS. Cystic acoustic neuromas: surgical outcome in a series of 58 patients. **J Clin Neurosci** 2008; 15(5): 511-5.
44. Samii M, Matthies C. management of 1000 vestibular Schwannomas: surgical management and results with an emphasis on complications and how to avoid them. **Neurosurgery** 1997; 40: 11-23.
45. Mehrotra N, Behari S, Pal L, Banerji D, Sahn RN, Jain VK. Giant vestibular schwannomas: focusing on the differences between the solid and the cystic variants. **Br J Neurosurg** 2008; 22(4): 550-6.
46. Schessel DA, Nedzelski JM, Kassel EE, Rowed DW. Recurrence rates of acoustic neuroma in hearing preservation surgery. **Am J Otol** 1992; 13: 233-5.
47. Barrett C, Manjunath KS, Hill J. Image-guided drainage of cystic vestibular schwannomata. **Acta Neurochir (Wien)** 2010; 152: 177-80.
48. Dagain A, Pouit B, Dutertre G, Dulou R. Role of cystoperitoneal shunt in the setup of cystic vestibular schwannomas drainage. **Acta Neurochi (Wien)** Mar 31 Epub ahead of print; 2010.
49. Charabi S, Simonsen K, Charabi B, Jacobsen GK, Moos T, Rygaard J et al. Nerve growth factor receptor expression in heterotransplanted vestibular schwannoma in athymic nude mice. **Acta Otolaryngol (Stockh)** 1996; 116: 59-63.
50. Delsanti C, Regis J. Cystic vestibular schwannomas. **Neurochirurgie** 2004; 50: 401-6.
51. de Ipolyi AR, Yang I, Buckley A, Barbaro NM, Cheung SW, Parsa AT. Fluctuating response of a cystic vestibular schwannoma to radiosurgery: Case report. **Neurosurgery** 2008; 62: 1164-5.
52. Pollock BE. Management of vestibular schwannomas that enlarge after stereotactic radiosurgery: treatment recommendations based on a 15 years experience. **Neurosurgery** 2006; 58: 241-8.
53. Hasegawa T, Kida Y, Yoshimoto M, Kolke J, Goto K et. Evolution of tumor expansion after stereotactic radiosurgery in patients harboring vestibular schwannomas. **Neurosurgery** 2006; 58: 1119-28.
54. Pollock BE, Lunsford LD, Kondziolka D, Sekula R, Subach BR, Foote RL et al. Vestibular schwannoma management. Part II. Failed radiosurgery and the role of delayed microsurgery. **J Neurosurg** 1998; 89: 949-55.
55. Ganslandt O, Fahrig A, Strauss C. Hemorrhage into cystic vestibular schwannoma following stereotactic radiation therapy. **Zentralbl Neurochir** 2008; 69(4): 204-6.
56. Shuto T, Inomori S, Matsunaga S, Fujino H. Microsurgery for vestibular schwannoma after gamma knife radiosurgery. **Acta Neurochir (Wien)** 2008; 150: 229-34.
57. Pendl G, Ganz JC, Kitz K, Eustacchio S. Acoustic neurinomas with macrocysts treated with gamma-knife radiosurgery. **Stereotact Funct Neurosurg** 1996; 66(S1): 103-11.
58. Hirato M, Inoue H, Zama A, Inoue H, Ohye C, Shibazak T et al. Gamma Knife radiosurgery for acoustic schwannoma: Effects of low radiation dose and functional prognosis. **Stereotact Funct Neurosurg** 1996; 66 (S1): 134-41.
59. Bertalanffy A, Aichholzer M, Reinprecht A, Brix P, Ertl A, Heimberger K et al. An intramural macrocyst of an acoustic neurinoma rupturing after gamma knife radiosurgery: a case report. **Minim Invasive Neurosurg** 2001; 44: 110-13.
60. Slattery WH, Brackmann DE. Results of surgery following stereotactic irradiation for acoustic neuromas. **Am J Otol** 1995; 16: 315-21.

ABSTRACT

Objective. To present our experience treating this rare tumor variant.

Material and Method. Retrospective evaluation of an institutional cystic vestibular schwannoma series, based on initial symptoms, rate of facial preservation, extent of surgical resection, postoperative complication rate and cystic lesion quantification on histology in comparison to solid tumor type.

Results. During the period June 1995-July 2010, 27 cystic schwannomas were operated on at the FLENI neurological Institute. Mean tumor diameter was 29,6mm. The most frequent presenting symptoms included hypoacusia, unsteadiness and facial paresthesias. One year after surgery, 74% of patients

presented facial function HB I-III, showing no statistical difference in comparison to solid lesions. Complete surgical resection was possible in 55, 5% of the cystic and 85% of the solid tumor groups, respectively.

Conclusion. Cystic vestibular schwannomas should be identified separately from vestibular schwannomas in general, particularly because they often undergo more rapid expansion, and may present greater surgical risk as well as higher rates of postoperative complications.

Key words: Vestibular Schwannomas; cystic; facial preservation; surgery