

El papel de la imagen en la evaluación pre y postoperatoria del Schwannoma

Vestibular.

Sofía María Bretos Azcona, Celia Cantolla Nates, Ana Berasategui Criado, Marina Arroyo Olmedo, Marta Barrios López, Cesar Antonio López López, Aránzazu Sánchez Gabín, Marta Drake Pérez
¹Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Objetivos.

- Revisar la anatomía del conducto auditivo interno (CAI) y su interpretación en RM.
- Revisar el papel de la imagen en el diagnóstico, seguimiento y valoración pre y postoperatoria del Schwannoma vestibular.

Introducción.

El Schwannoma vestibular es un tumor benigno frecuente del CAI, representa el 3-8% de los tumores intracraneales y el 90% de los del ángulo pontocerebeloso. Debido a la mayor adherencia a los programas de cribado de hipoacusia neurosensorial unilateral y el aumento de accesibilidad a la RM craneal, su incidencia está en aumento. Por tanto, será importante conocer tanto las características semiológicas del Schwannoma como de aquellas patologías que conforman su diagnóstico diferencial.

La RM tiene un papel esencial en el diagnóstico, pero también en su seguimiento y valoración pre y postoperatoria. Nos permite identificar características que indican un mejor o peor pronóstico y ayudan en la elección del tratamiento: conservador, quirúrgico o radioquirúrgico. La edad, tamaño del tumor, localización del mismo, alteraciones de la anatomía normal, capacidad auditiva de base, comorbilidades y preferencia del paciente son aspectos a tener en cuenta para tomar esta decisión.

El abordaje retrosigmoideo, translaberíntico o a través de la fosa craneal media son los abordajes quirúrgicos principales, conocer los aspectos técnicos de los mismos nos permitirá discernir entre los hallazgos secundarios a la intervención y aquellos patológicos.

Repaso anatómico del conducto auditivo interno.

El oído interno o laberinto se divide en laberinto óseo y membranoso.

El laberinto óseo aloja al membranoso (elemento azul en la imagen) , formado por estructuras tubulares rellenas de endolinfa que se separan del laberinto óseo mediante la perilinfa.

Endolinfa: Se encuentra en el conducto coclear, conductos semicirculares, sáculo y utrículo. Su composición es similar a los líquidos intracelulares, rica en potasio. Se sintetiza en la estra vascular, sáculo y utrículo y se reabsorbe a través del saco endolinfático que sale del sáculo y utrículo y viaja a través del acueducto del vestíbulo hacia el espacio extradural donde drena al saco.

Perilinfa: Se encuentra en las rampas vestibular y timpánica y entre el laberinto óseo y membranoso. Su composición es similar al líquido extracelular, rico en sodio. La perilinfa penetra en el oído interno desde el espacio subaracnoideo a través del acueducto coclear.

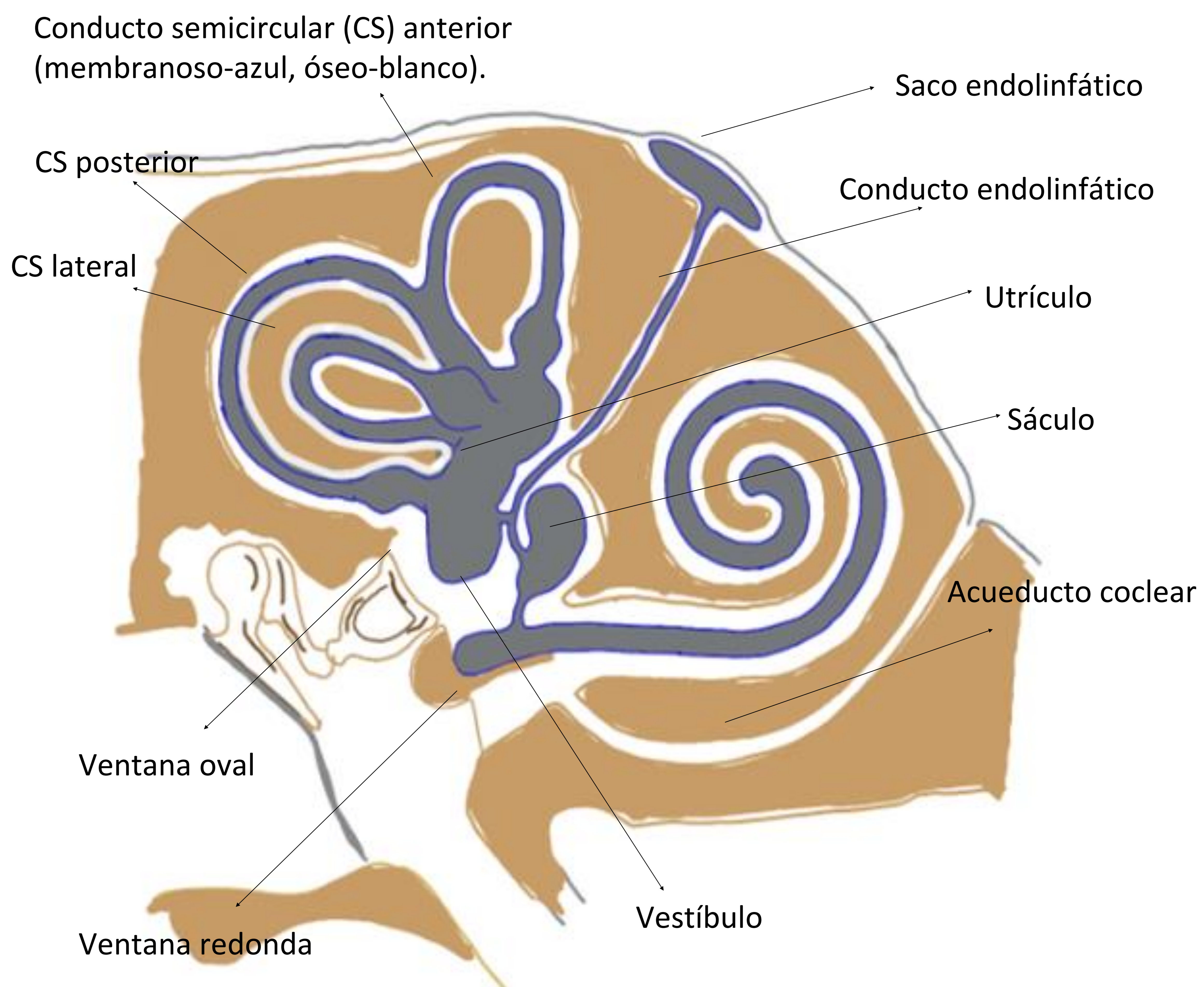


Figura 1. Repaso anatómico del CAI.

Laberinto anterior o cóclea.

Estructura formada por dos vueltas y media de una estructura tubular enrollada en espiral en torno a un eje o moldiolo donde se encuentra el ganglio espiral (primera neurona de la vía auditiva). Inervada por el nervio coclear.

La estructura tubular se divide en tres compartimentos:

1. Escala o rampa vestibular: contacta con la ventana oval y con la rampa timpánica en el helicotrema. Se separa inferiormente del conducto coclear mediante la membrana de Meissner.
2. Escala media o conducto coclear: en su interior se ubica el órgano de Corti por el que a través de los receptores sensoriales auditivos de las células ciliadas el estímulo auditivo mecánico se transforma en eléctrico y es transmitido al ganglio espiral.
3. Escala o rampa timpánica: contacta con la ventana redonda y se separa superiormente del conducto coclear mediante la membrana basilar.

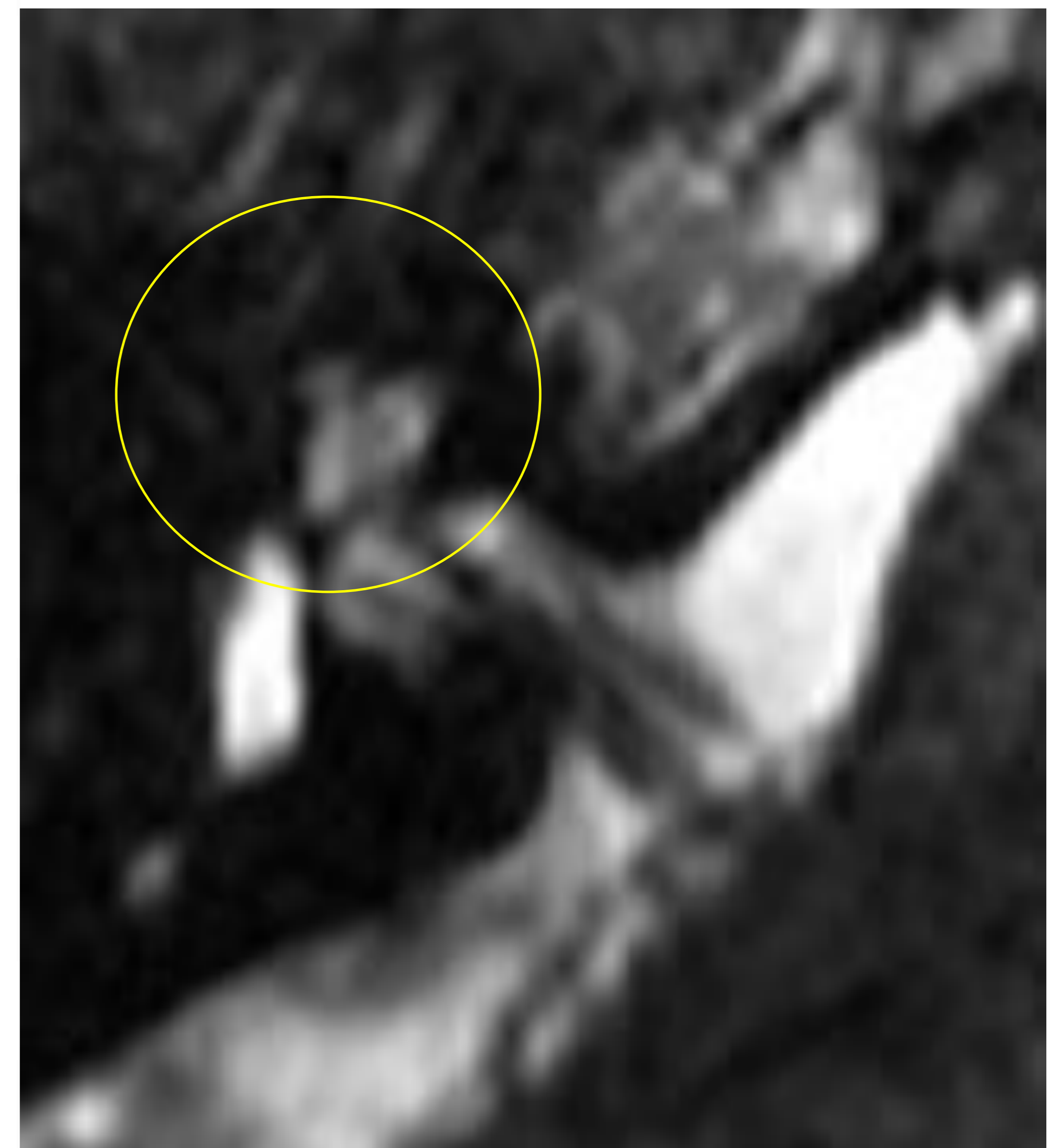
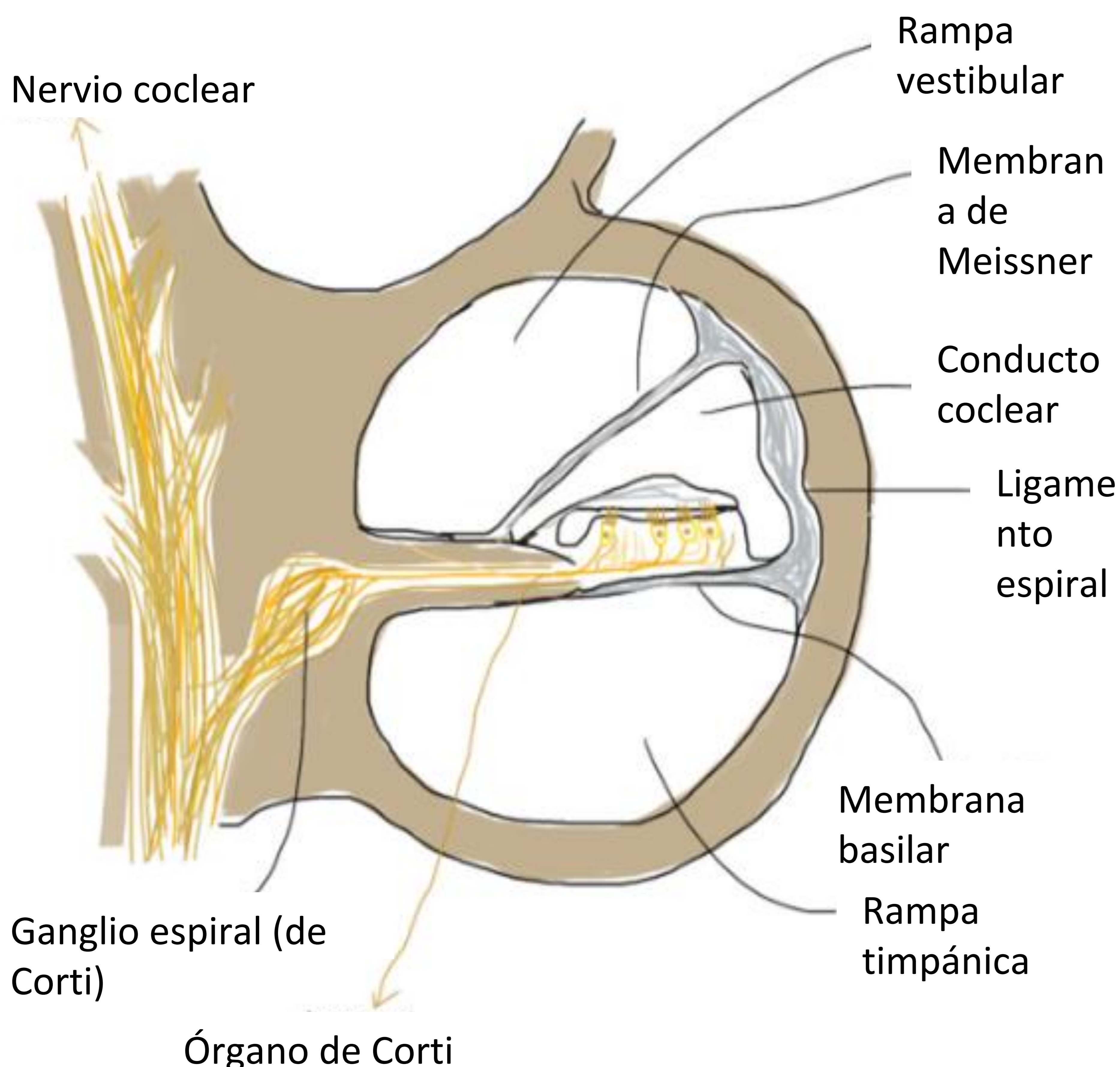


Figura 2. Repaso anatómico del CAI. Laberinto anterior o cóclea en RM T2 de alta resolución (círculo).

Laberinto posterior o vestibular.

Formado por el vestíbulo (sáculo y utrículo) y por los conductos semicirculares superior, lateral e inferior. Cada conducto semicircular posee una zona de dilatación denominada cresta ampular, que detecta los movimientos rotacionales.

- Canal semicircular posterior, lateral y utrículo: reconocen los movimientos de aceleración horizontal. Inervados por el nervio vestibular superior.
- Canal semicircular anterior y sáculo: reconocen los movimientos de aceleración vertical. Inervados por el vestibular inferior.

Las fibras vestibulares van al ganglio de scarpa donde se agrupan las neuronas vestibulares superior e inferior que llegan a los núcleos vestibulares del troncoencéfalo.

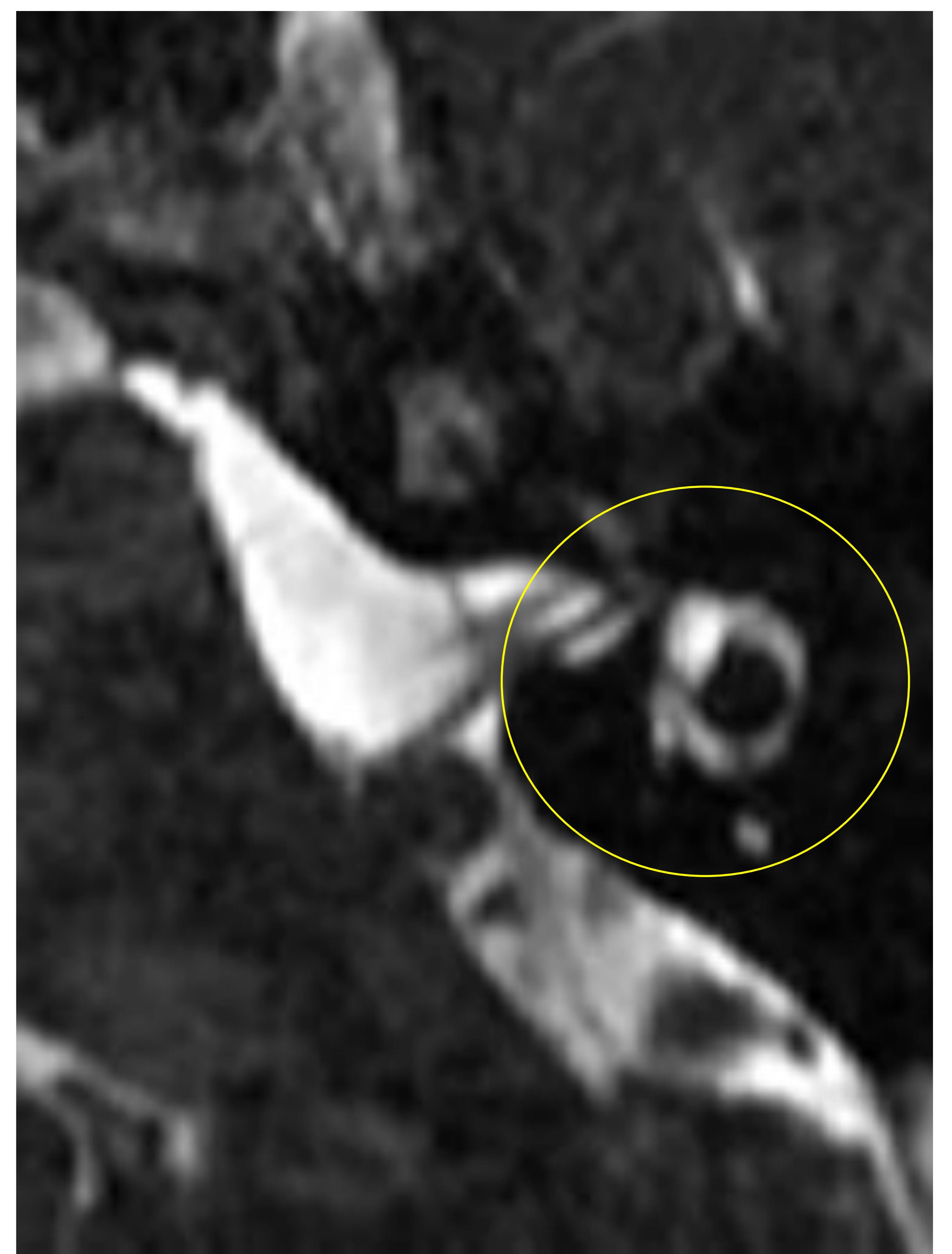
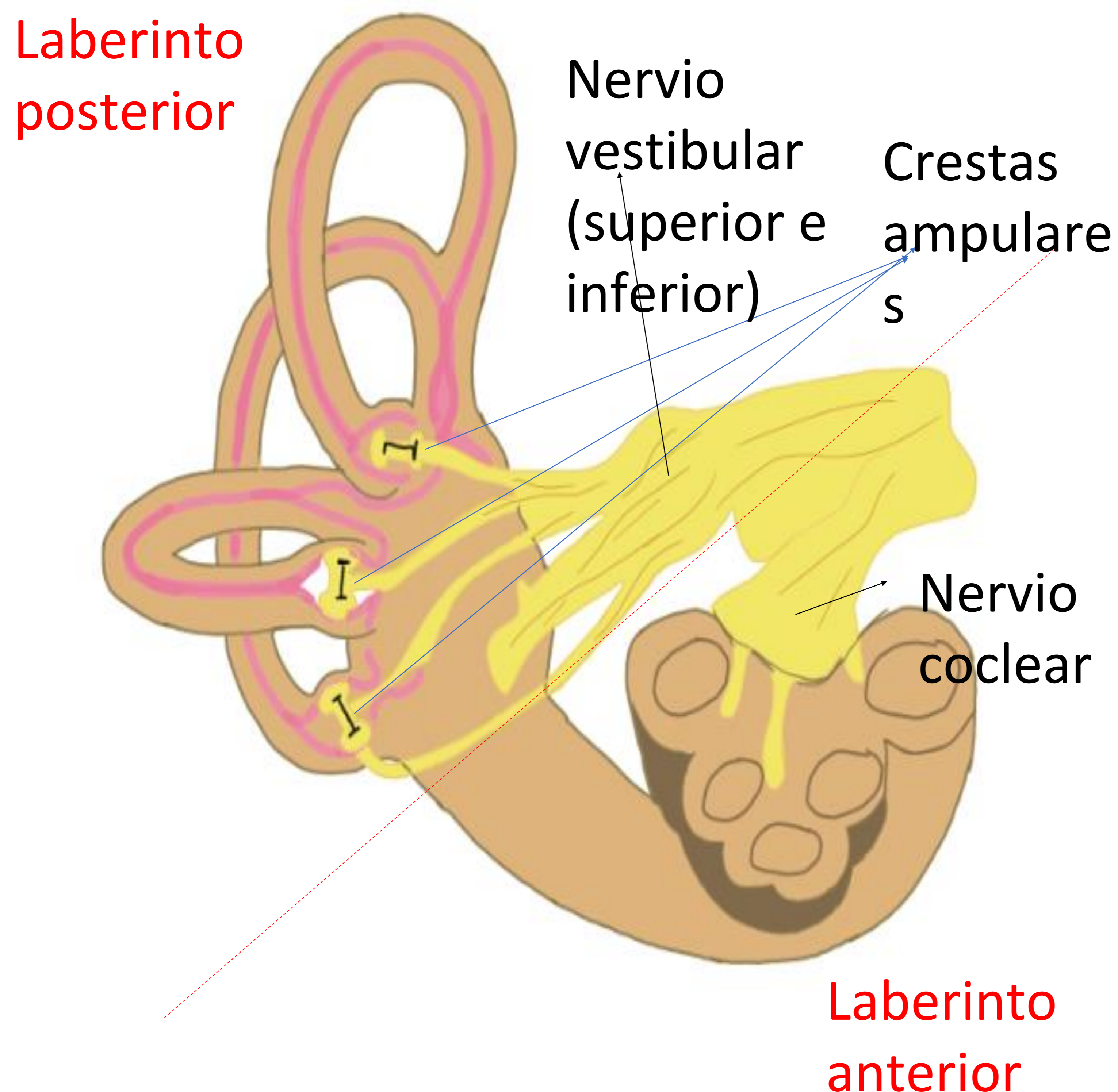


Figura 3. Repaso anatómico del CAI. Laberinto posterior o vestibular en RM T2 de alta resolución (círculo).

Secuencias de RM recomendadas para el estudio del CAI.

Recomendaciones generales:

- Evitar las secuencias eco gradiente para evitar en mayor medida los artefactos. Hacer las secuencias en spin eco en su lugar.
- Antena de 32-64 canales: mejora la señal.
- Se obtendrá mejor resolución en RM de 3T.

Secuencias propuestas:

1. **Potenciadas en T2 de alta resolución (T2HR): 3D FIESTA/DRIVE.** Permite evaluar la morfología del CAI en un plano parasagital oblicuo perpendicular al conducto.
2. Secuencia axial potenciada en **T2 de fosa posterior.**
3. Secuencia **sagital potenciada en T1.**
4. En función de la sospecha diagnóstica se añadirán secuencias con contraste, de susceptibilidad magnética o difusión.

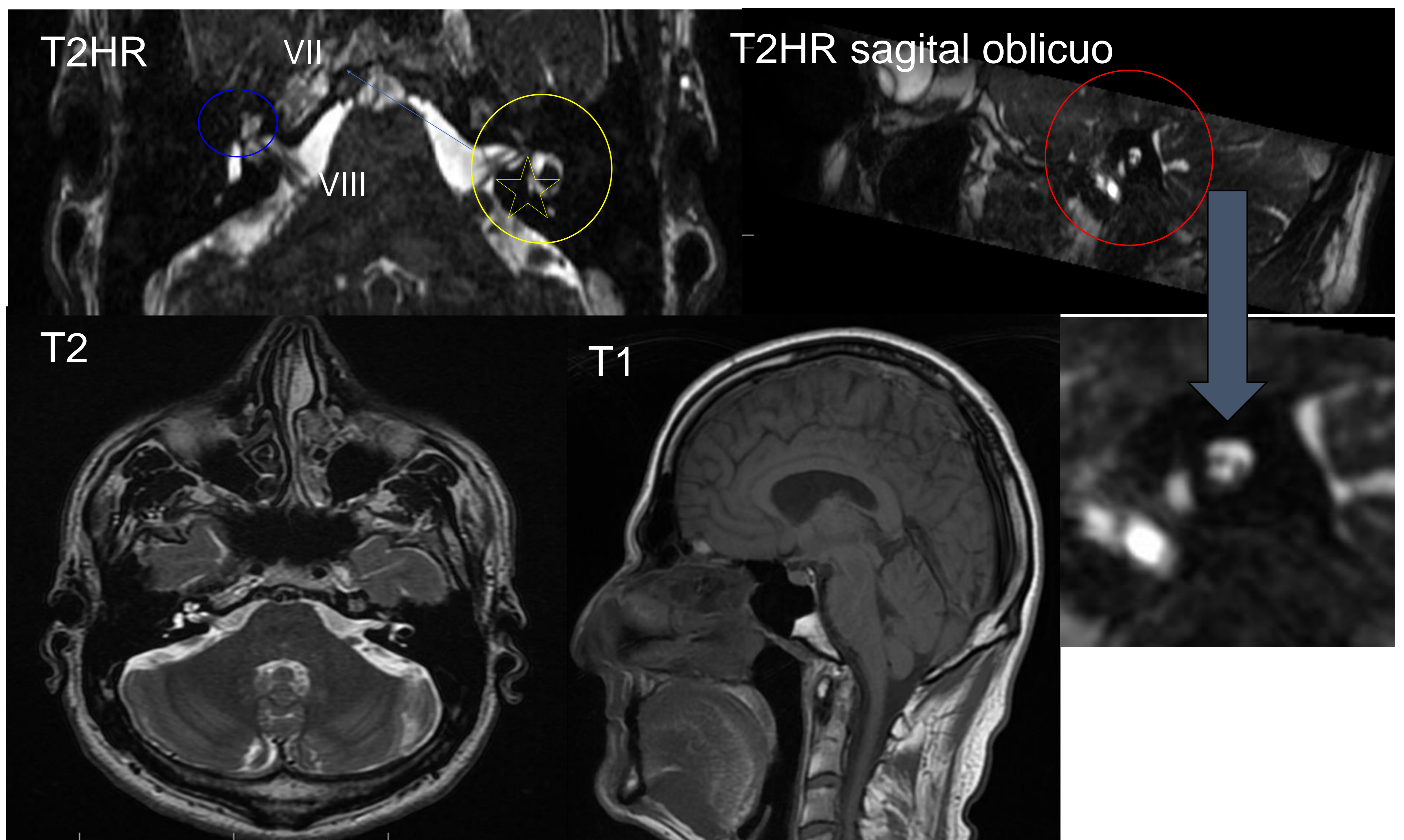


Figura 4 . Secuencias RM recomendadas. Circulo azul: laberinto anterior (membrana basal hipointensa). Círculo amarillo: laberinto posterior. Estrella: hipointensidad puntiforme que corresponde con la cresta ampular. Meato acústico (círculo rojo): nervios facial (anterosuperior), coclear (anteroinferior), vestibular (posterior), en ocasiones el nervio intermedio es identificado, inmediatamente posterior al facial.

El Schwannoma Vestibular: conceptos.

- Tumor benigno de la vaina de mielina del nervio periférico VIII (CS. De Schwann).
- Representan el 6-8% de los tumores intracraneales y el 90% de los del ángulo pontocerebeloso.
- El 95% son tumores del nervio Vestibular, el 95% de ellos del nervio vestibular inferior, y el 5% del nervio coclear.
- El 95% son unilaterales y esporádicos. Un 5% están asociados a la Neurofibromatosis tipo 2 y son bilaterales.

Son tumores de lento crecimiento: comparar el estudio no únicamente con el previo, sino con anteriores a este para poder evidenciar el crecimiento.

- La medición del volumen, en vez de los diámetros axiales ha demostrado ser más sensible para detectar el crecimiento.

El Schwannoma Vestibular en RM.

En general son tumores fácilmente reconocibles:

- Secuencias potenciadas en T1: isointensos.
- Secuencias potenciadas en T2: hiperintensos o heterogéneos, si contienen residuos hemáticos o quistes en su interior.
- Gran realce tras administración de contraste (gadolinio).

Los tumores más grandes pueden contribuir al remodelamiento óseo o ensanchamiento del CAI o bien disminución de la audición y compresión de las estructuras adyacentes: Cerebelo, pedúnculos cerebelosos o troncoencéfalo.

En ocasiones, estos pacientes asocian una hiperintensidad de señal de la perilinfa en secuencias FLAIR por un aumento proteico en el mismo. Su traducción clínica se desconoce así como su impacto en el pronóstico.

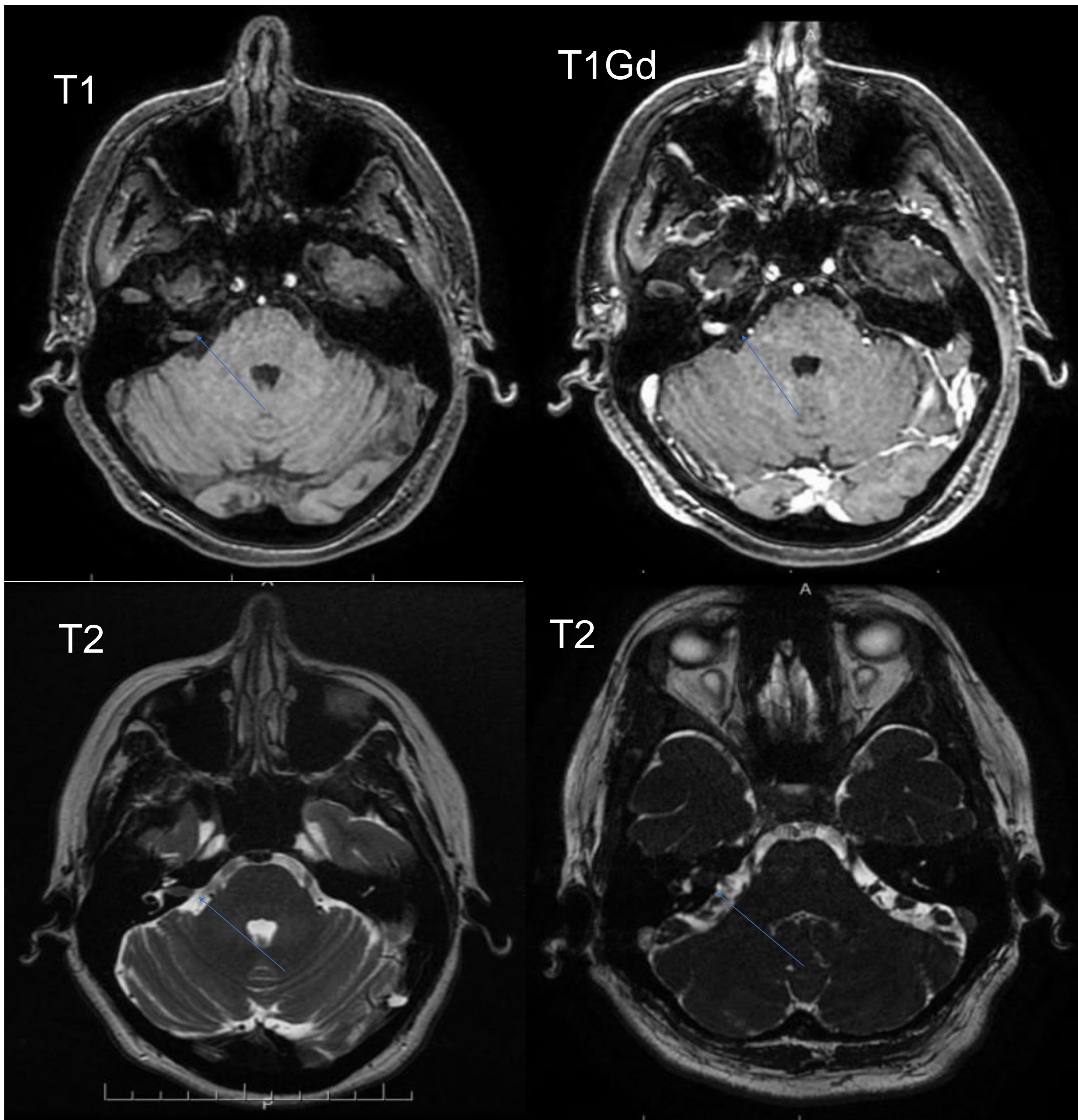


Figura 5. Schwannoma Vestibular intracanalicular (flecha azul). Grado I en la clasificación de Koos. T1 isointenso, realce intenso y homogéneo de contraste, ligeramente hiperintenso en T2.

Hallazgos en RM sugestivos de peor pronóstico:

Tumores quísticos: presentan, en general, un crecimiento más rápido con una clínica de inicio más temprano, suelen ser múltiples quistes en coalición y se tratan como lesiones más agresivas.

Hallazgos en RM sugestivos de mejor pronóstico auditivo:

Tumores pequeños y de lento crecimiento.
Presencia de LCR lateral al tumor en el CAI.
Schwannoma con origen en el nervio vestibular superior.

Clasificación de Koos. Según su tamaño se clasifican en:

Grado 1: pequeño tumor intracanalicular.

Grado 2: tumor pequeño con **protrusión** en la cisterna pontocerebelosa (CPA); sin contacto con el tronco encefálico.

Grado 3: tumor que ocupa la cisterna pontocerebelosa **sin desplazamiento** del tronco encefálico.

Grado 4: tumor grande **con desplazamiento** del tronco encefálico y de nervios craneales.

Diagnóstico diferencial del Schwannoma Vestibular.

1. Meningioma

- Es la segunda lesión más frecuente del ángulo pontocerebeloso (APC).
- Tumor más frecuente extra-axial intra-craneal.
- Son más frecuentes en la cuarta década de la vida. Si aparecen múltiples meningiomas en personas más jóvenes debemos pensar en una NF2.

Comportamiento en RM:

- Secuencias potenciadas en T1: iso/hipointensos.
- Secuencias potenciadas en T2: comportamiento variable, dependiendo de la histología tumoral.
- Realce intenso y homogéneo tras administración de contraste (gadolinio).

Otros signos nos ayudarán a realizar el diagnóstico:

- **Signo de la cola dural:** Área curvilínea de contraste que puede ser debida a infiltración dural del tumor o secundaria a cambios hiperplásicos vasculares reactivos.
- **Hiperostosis** asociada.
- Origen del tumor en la duramadre de la **cara posterior del peñasco**

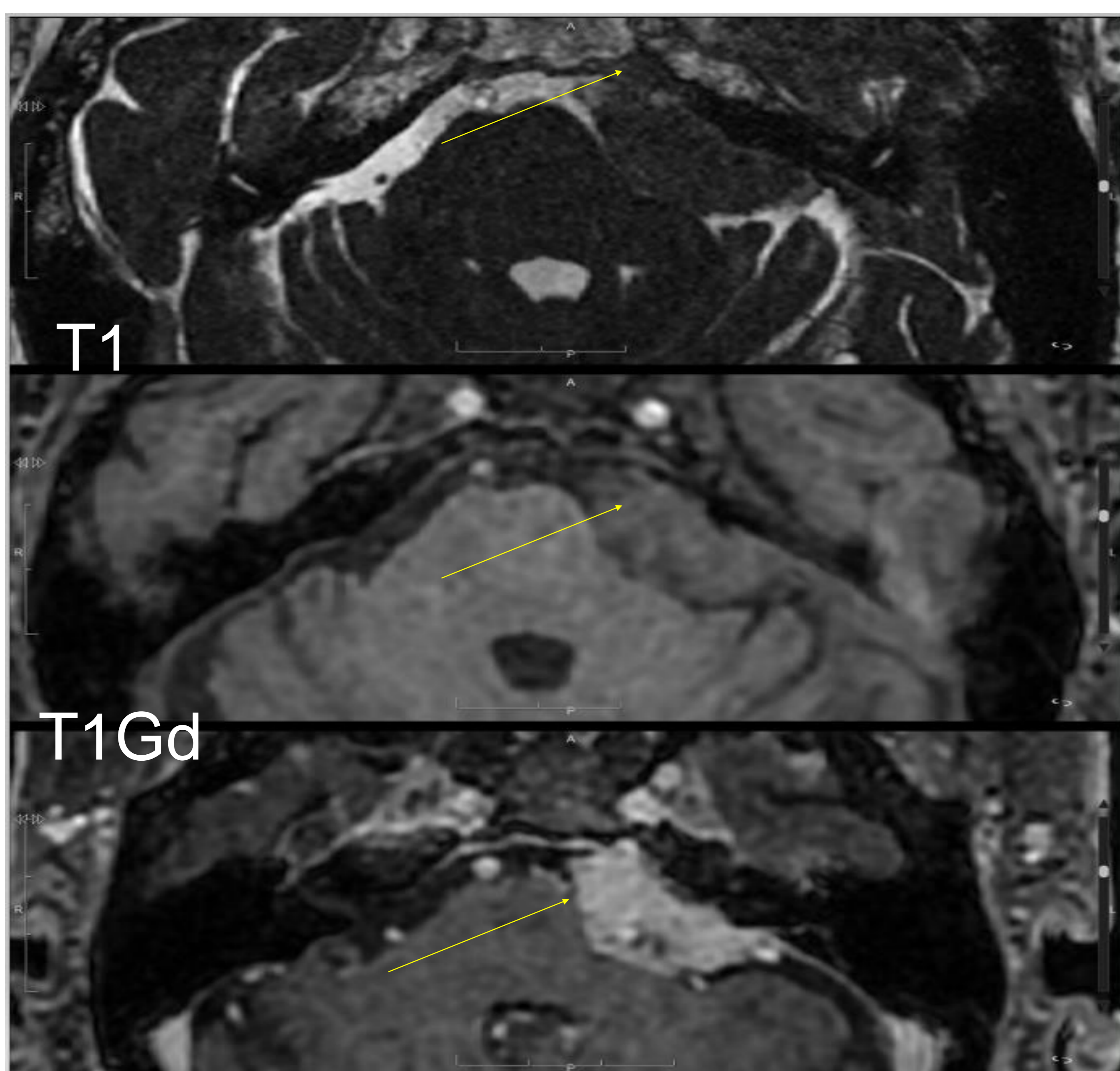


Figura 6. Meningioma. Lesión en APC isointensa en T1, ligeramente hiperintensa en T2 con un realce homogéneo de contraste. Base de implantación dural (signo de la cola dural) con hiperostosis asociada.

2. Quiste epidermoide

- Es el tercer tumor en frecuencia de los que afectan al APC. Es una inclusión de tejido epitelial ectodérmico durante el cierre del tubo neural. Se presentan como masas lobuladas que crecen entre los vasos y los pares craneales del APC.

Comportamiento en RM:

- Secuencias potenciadas en T1: hipointensos.
- Secuencias potenciadas en T2: comportamiento variable, lesión heterogénea ligeramente hiperintensa.
- No presenta realce tras administración de contraste (gadolinio).
- Restricción a la difusión (DWI).

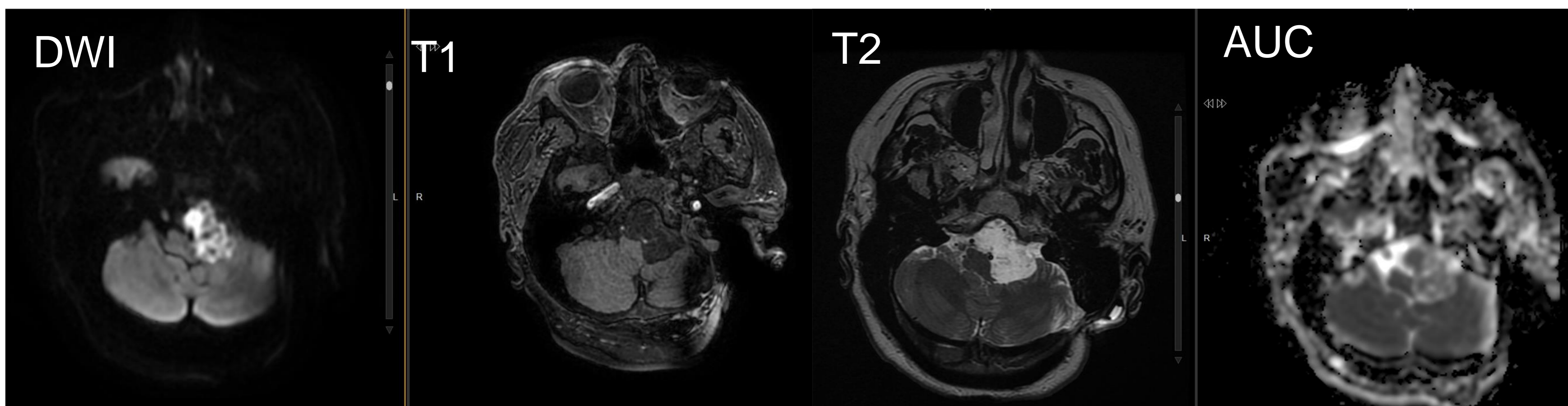


Figura 7. Quiste epidermoide. Lesión extra-axial hipointensa en T1 e hiperintensa en secuencias T2 y difusión, con restricción a la difusión compatible con quiste epidermoide.

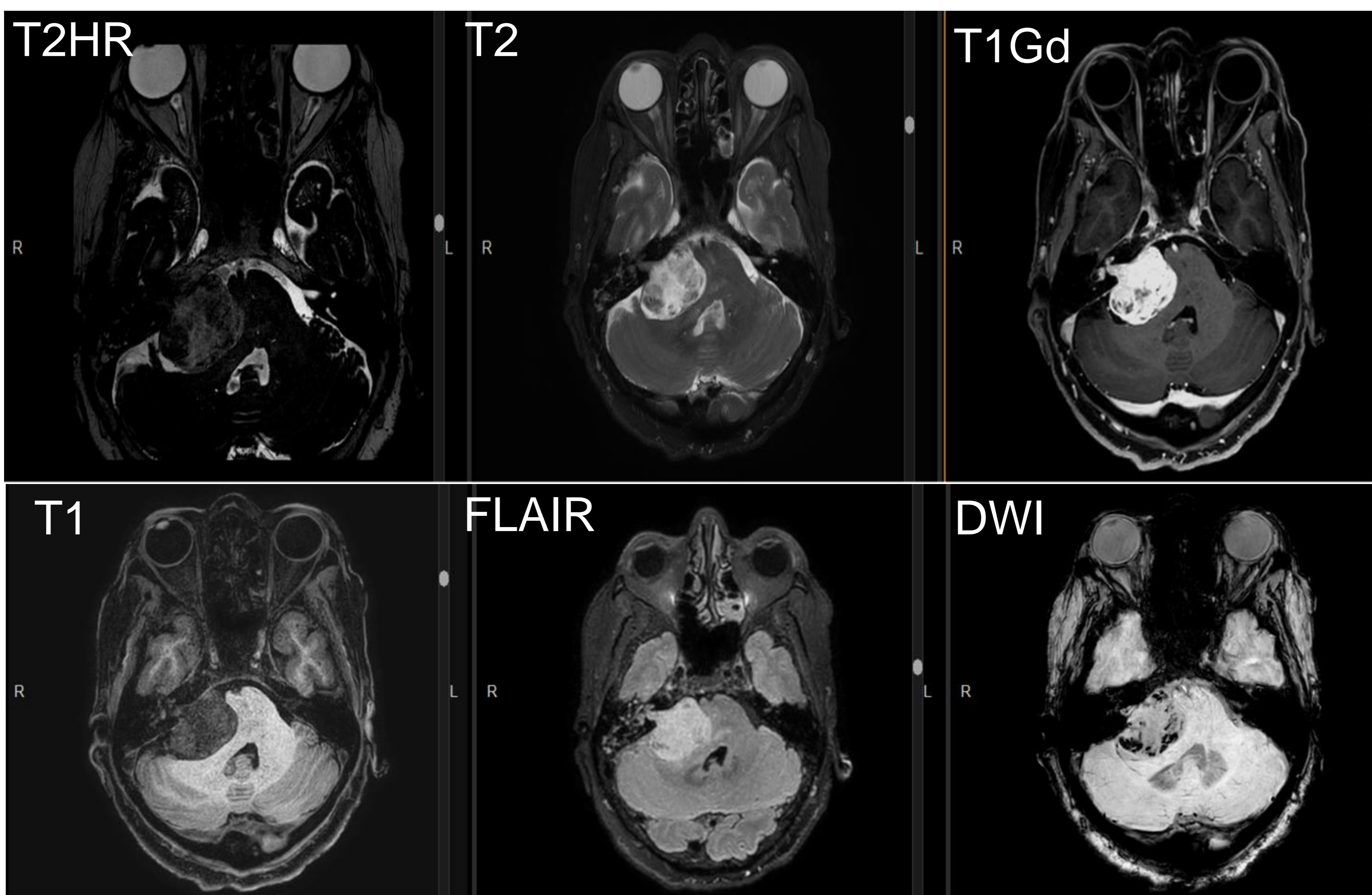


Figura 8. Schwannoma con componente hemorrágico intralesional. Se identifica una alteración en la secuencia de SWI así como una señal heterogénea de la masa en todas las secuencias.

3. Quiste aracnoideo

- Son lesiones benignas y asintomáticas. Representan el 1% de todas las masas intracraneales. Son quistes bien circunscritos, con una pared imperceptible, que desplazan estructuras adyacentes y pueden tener un efecto de remodelado del hueso adyacente.

Comportamiento en RM:

- Hiperintenso en imágenes potenciadas en T2 con supresión FLAIR)
- No restringe a la difusión
- No capta contraste

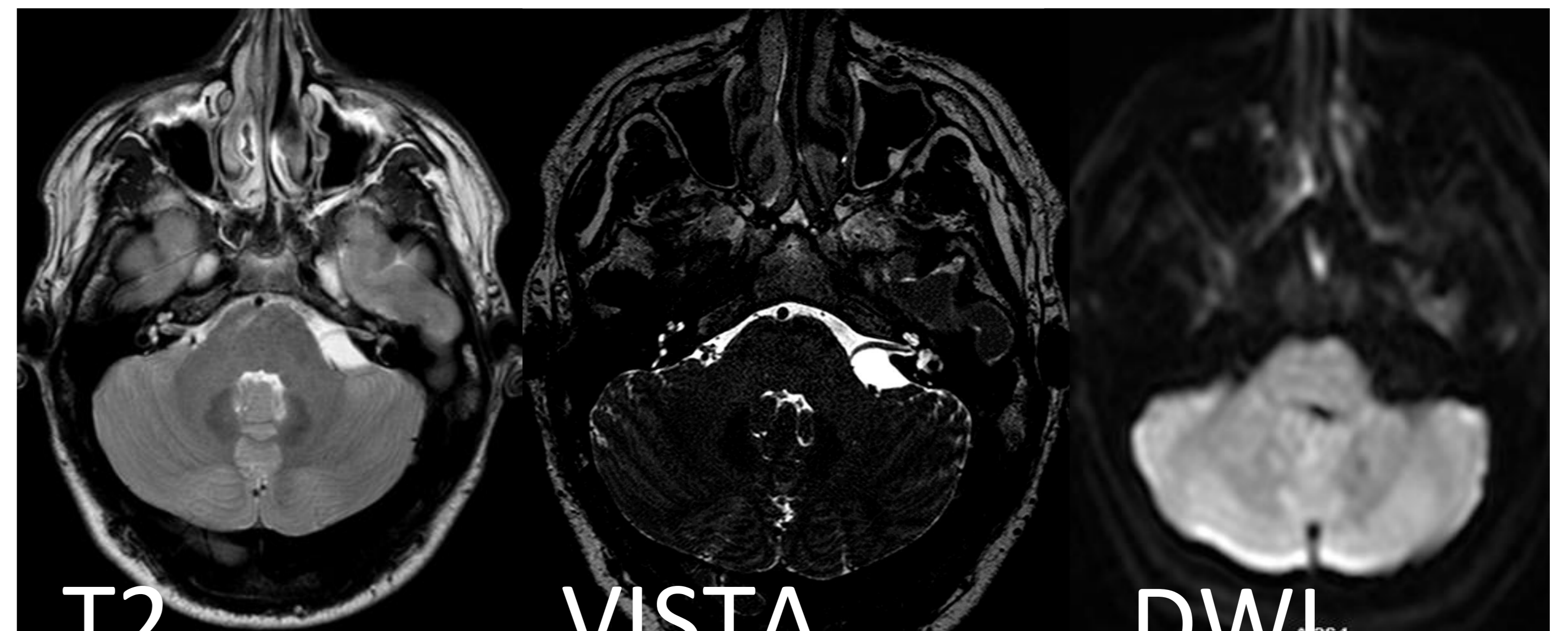


Figura 9. RM de quiste aracnoideo en APC.

4. Schwannoma del nervio facial.

- Masa tubular que sigue el trayecto del nervio facial provocando la ampliación del canal del nervio facial óseo. El ganglio geniculado es la porción más frecuentemente afectada imitando en APC el Schwannoma del VIII par. La cola del segmento laberíntico hace el diagnóstico.

Comportamiento en RM

- T1: iso a hipointenso
- T2: hiperintensa; si grande puede mostrar señal heterogénea
- T1 C+ (Gd): realce homogéneo con lesiones más grandes con degeneración quística vista como intensidad de señal intramural focal baja

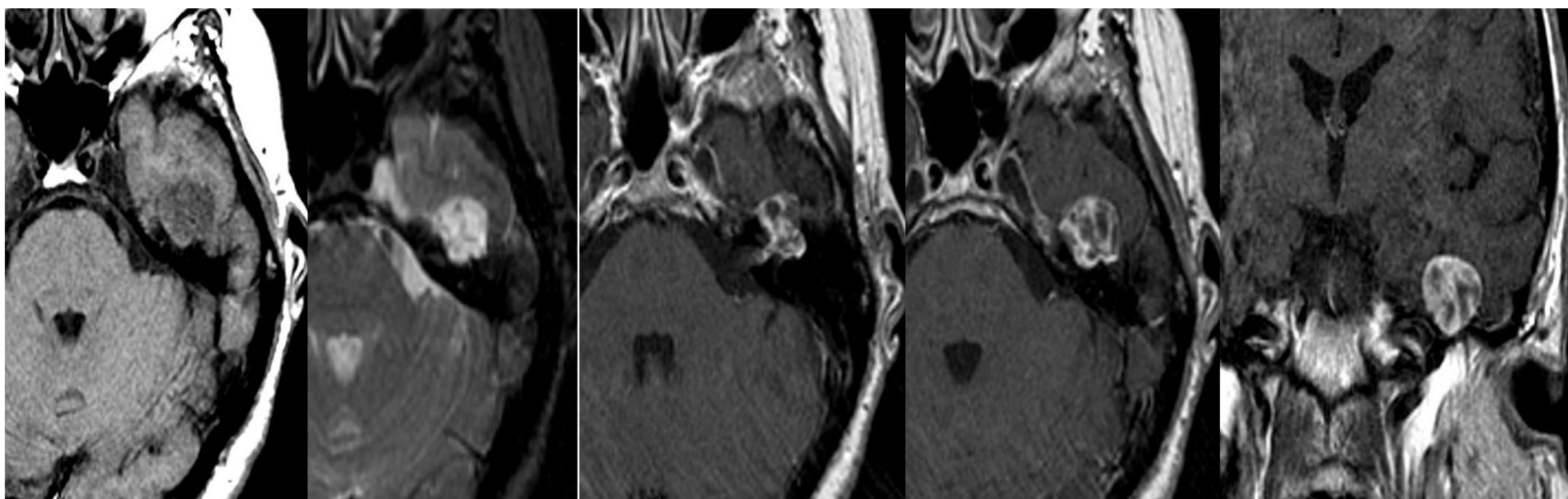


Figura 10. Comportamiento del Schwannoma del facial en RM.

5. Metástasis.

- Engrosamiento difuso y realce de leptomeninges en secuencias T1 + Gd en RM.
- Puede ser uni o bilateral

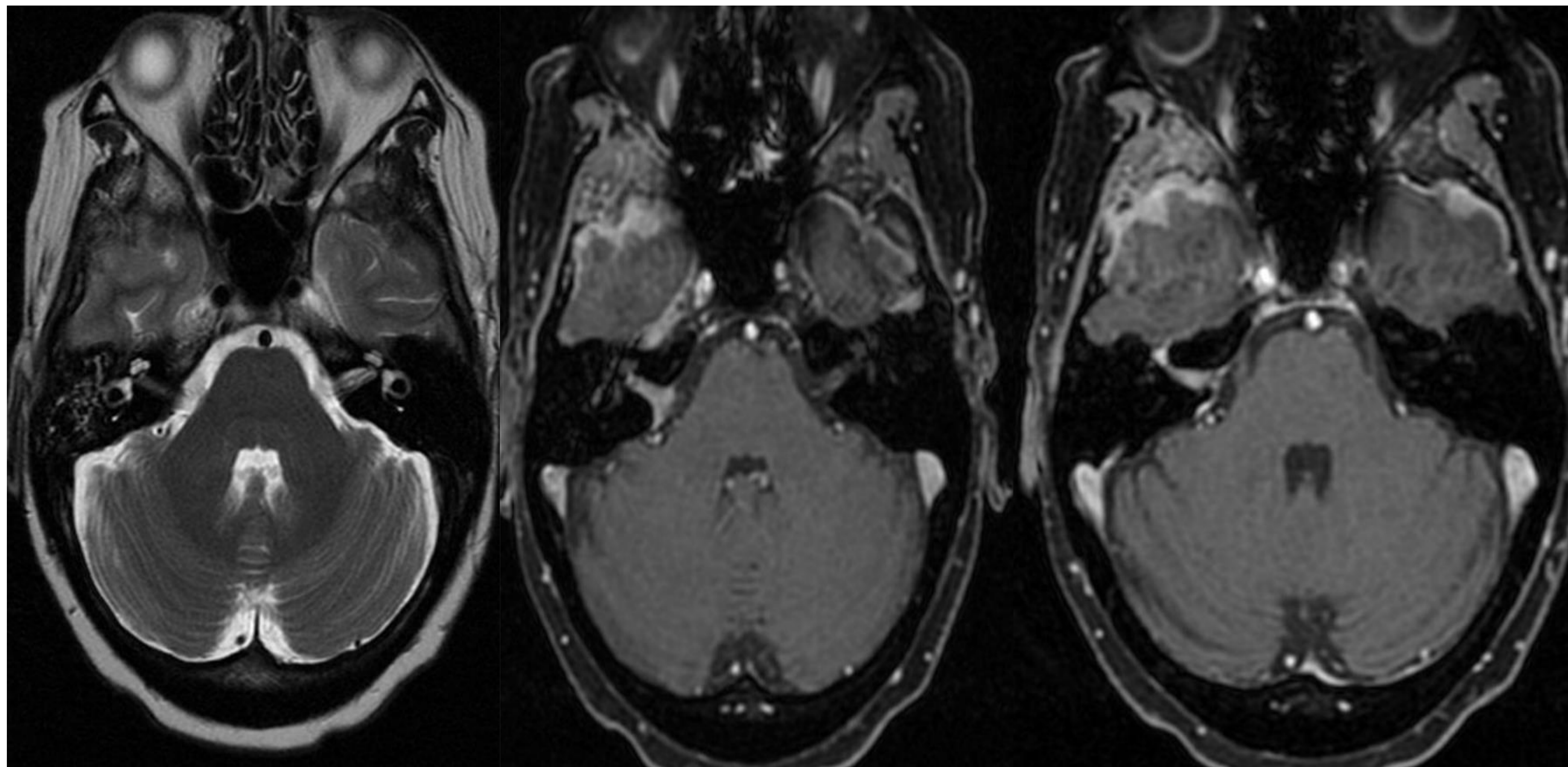


Figura 11. Mujer de 43 años con carcinoma mucoepidermoide de alto grado en parótida. Metástasis pulmonar y carcinomatosis meníngea. Esta última evidenciada en la imagen.

Otras patologías menos frecuentes incluidas en el diagnóstico diferencial:

1. Linfoma

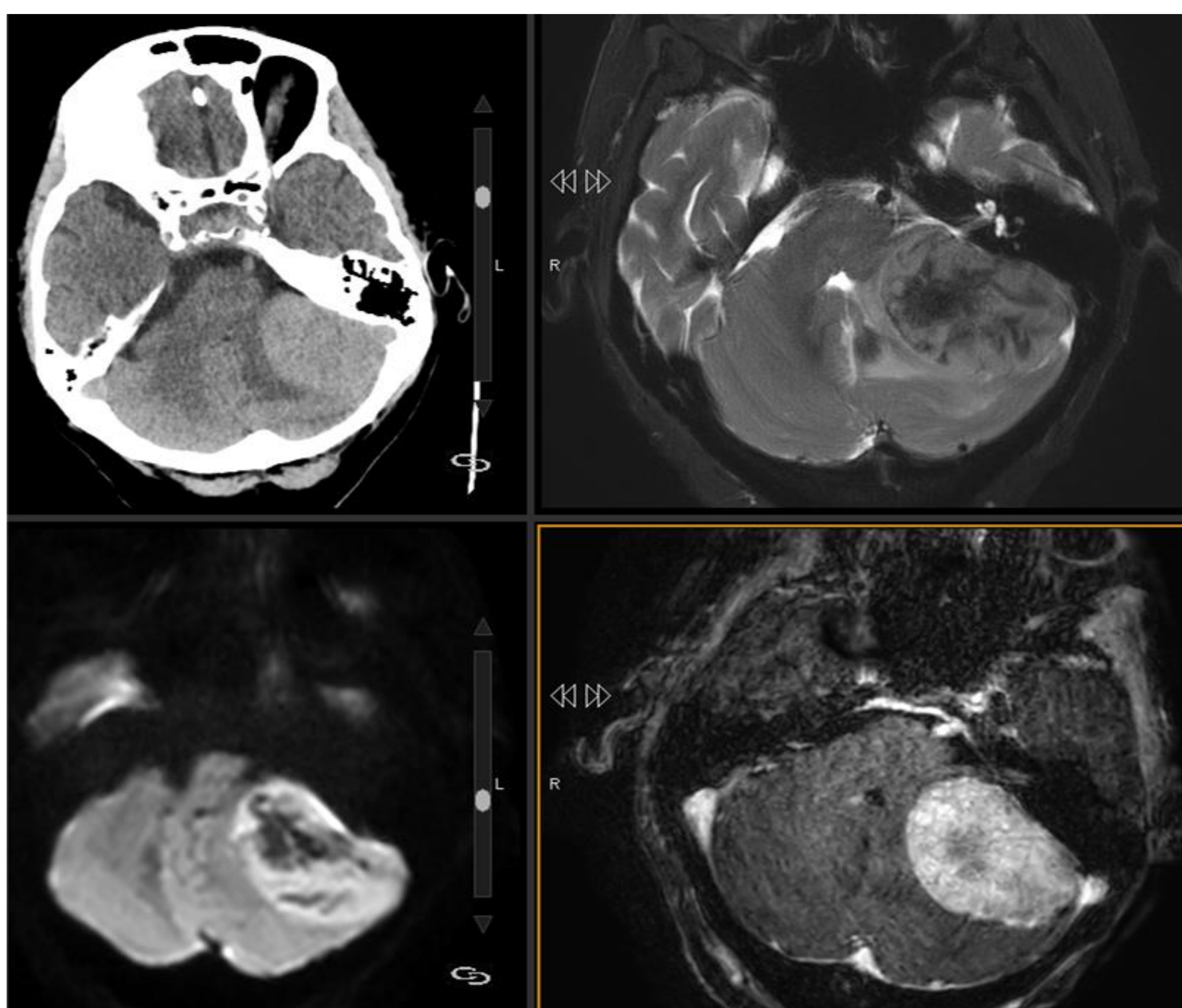
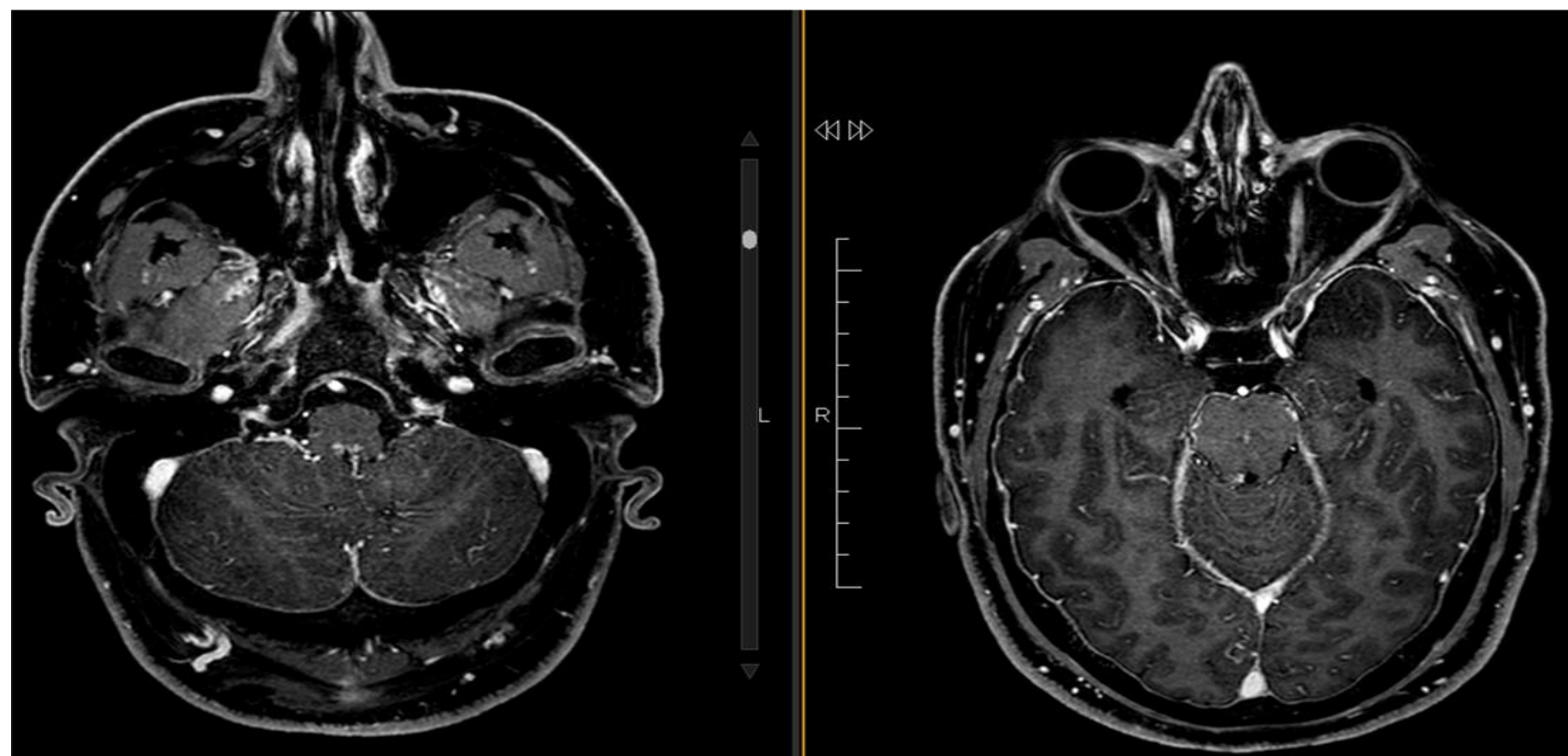


Figura 12. Linfoma B difuso de célula grande Masa en APC a incluir en el diagnóstico diferencial.

1. Neurosarcoidosis



Imágenes 13. RM T1 Gd+: Puntos de realce en superficie del tronco y en espacios perivasculares.

2. Erdheim-Chester

- Es una rara forma de histiocitosis, caracterizada por la infiltración xantogranulomatosa de múltiples órganos por histiocitos cargados de lípidos.

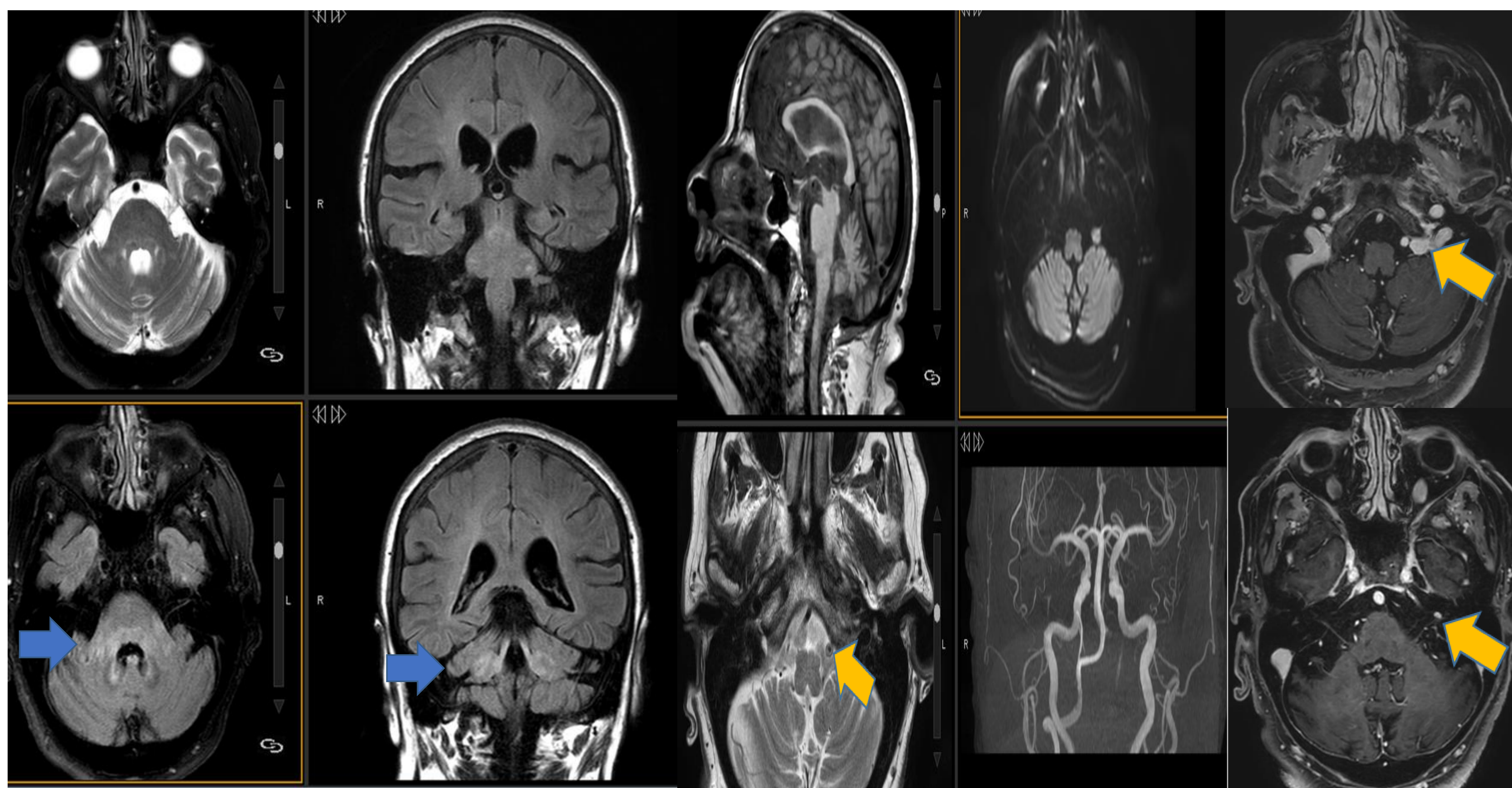


Imagen 14. Paciente diagnosticado de Erdheim Chester. **1.** Pequeña tumoración extra-axial adyacente al foramen yugular izquierdo: bordes bien definidos, señal isoíntensa a la corteza en T1, hiperintensa en T2/FLAIR, sin restricción en difusión y con intenso realce homogéneo tras la administración de contraste. Compatible con: meningioma vs lesión en relación a Erdheim Chester. **2.** Pequeña tumoración intracanalicular en el CAI izquierdo: intenso realce nodular de contraste. Compatible con schwannoma vestibular vs lesión en relación a su enfermedad.

3. Quiste neuroentérico.

- Lesión del desarrollo del endodermo por ausencia de reabsorción completa del canal neuroentérico

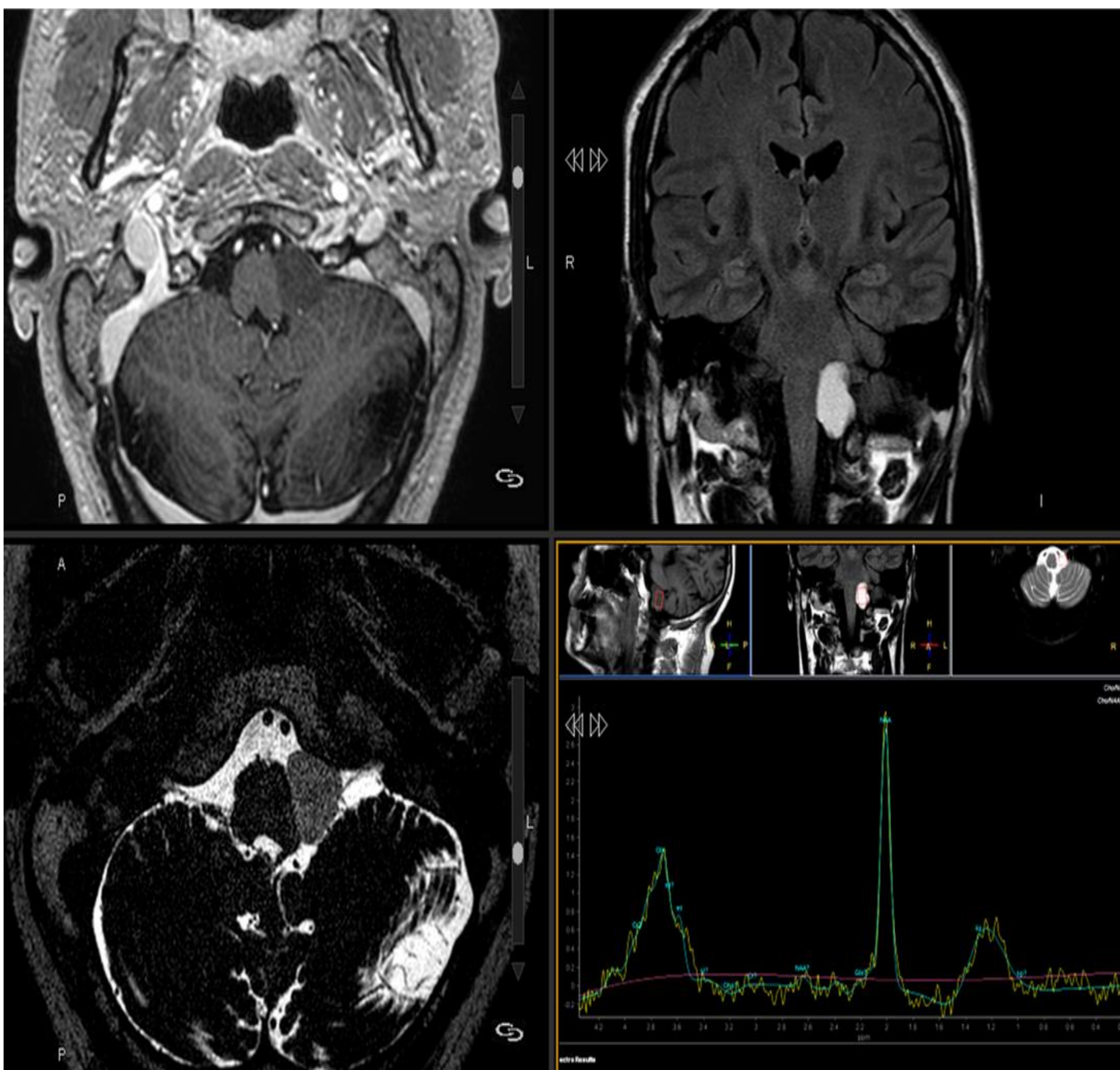


Figura 15. Axial: T1+Gd. Coronal: FLAIR, 3DVISTA, espectro SV eco corto. A la derecha: control un año más tarde con RM y TC. T1 iso/hiper, T2 hiper, brilla en FLAIR y ADC. Aumento típico del NAA en la espectro.

4. Granuloma de colesterol del ápex petroso .

- Es una reacción a cuerpo extraño de los cristales de colesterol que se depositan en celdas neumatizadas del ápex. Lesión expansiva de reborde fino.

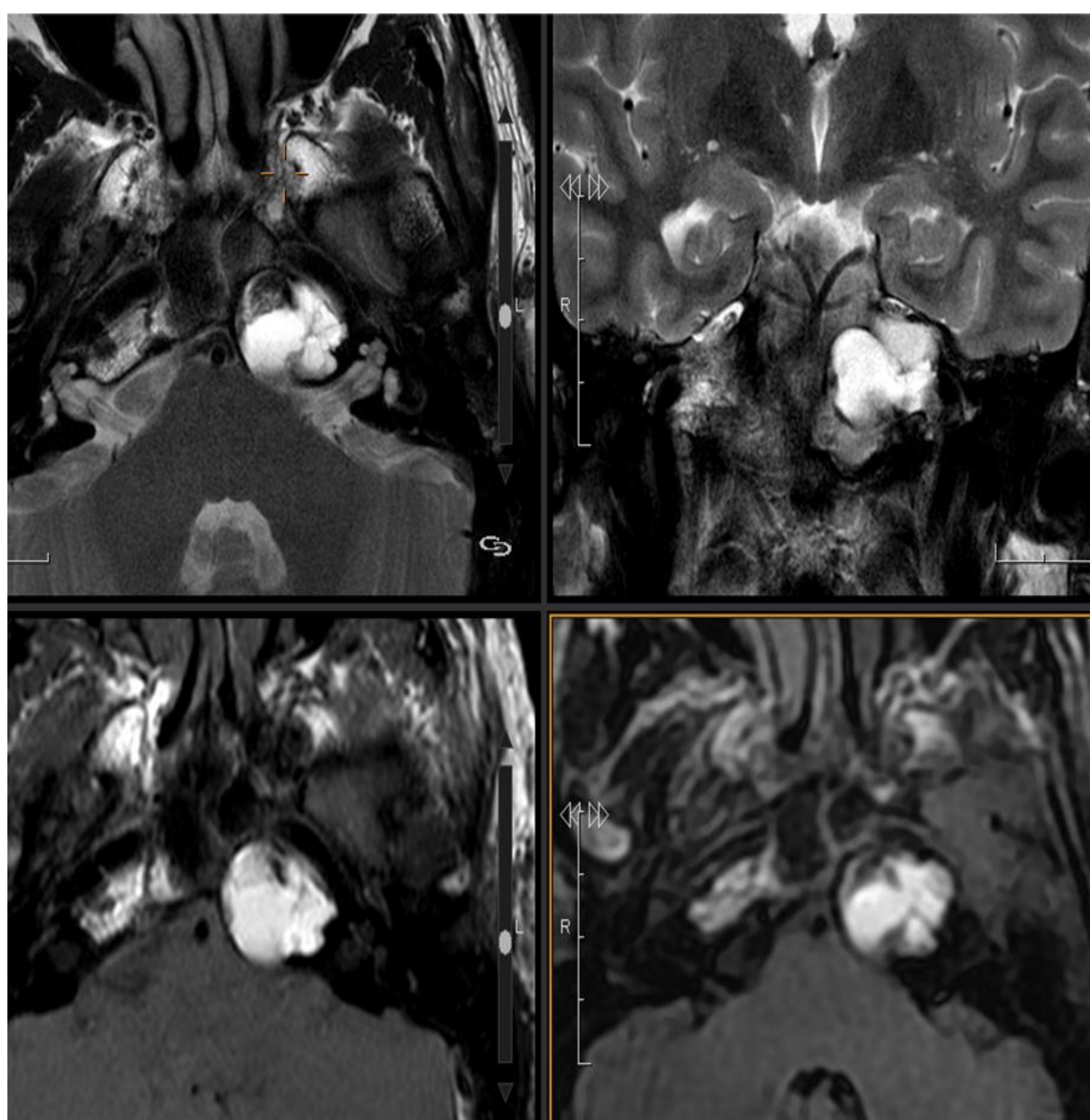


Figura 16. Axial T2 y coronal, axial T1 sin y axial FLAIR. Lesión expansiva en ápex petroso, hiperintensa en T1 y T2.

Tabla resumen: (dd más frecuente)

SCHWANNOMA	MENINGIOMA	QUISTE DERMOIDE
T1 ISO	T1 ISO-HIPO	T1 HIPOINTENSO
T2 HIPER +/- HETEROGÉNEO	T2 VARIABLE	T2 HETEROGÉNEA +/-HIPER
GD REALZA	GD REALZA	GD NO REALZA.
Diámetro del CAI <<<<	Hiperostosis	
	Signo de la cola <u>dural</u>	Restricción en DWI

Evaluación preoperatoria.

- Se prioriza preservar el nervio facial y la buena función neurológica y se opta por una resección subtotal agresiva del Schwannoma, preservando el séptimo par craneal, o por la microcirugía, cuyo objetivo es realizar la máxima resección posible preservando la audición.
- El tratamiento óptimo se decide en función de la audición de la que se parte, el tamaño y localización del tumor y la edad y preferencia del paciente.
- Las distintas opciones terapéuticas, en general, son las siguientes:
 - Tumores de <1,5cm en el ángulo pontocerebeloso: tratamiento conservador.
 - Mayores de 1,5 cm o que crecen rápido en el tiempo: radiocirugía o microcirugía.
 - Mayores de 2,5 cm: resección.

Debemos conocer los distintos abordajes quirúrgicos para hacer una correcta evaluación de la RM preoperatoria:

1. Abordaje translaberíntico.

- Sacrifica la audición. Se realiza cuando la audición de base es muy mala o el tumor es tan grande que el preservarla no es un objetivo realista.
- Consiste en una mastoidectomía, laberintectomía (del vestíbulo y conductos semicirculares) y extracción de los dos tercios mediales óseos del CAI para acceder al tumor.

2. Abordaje a través de la fosa craneal media.

- Presenta mayor riesgo de parálisis facial.
- Es de elección cuando los tumores son intracanaliculares y pequeños.
- Se realiza una craneotomía temporal, se retrae el lóbulo temporal para exponer el techo superior del CAI que se perfora para acceder al tumor.

3. Abordaje retrosigmoideo.

- Presenta un mayor riesgo de cefalea postoperatoria.
- Es un abordaje útil para tumores de cualquier tamaño.
- Se realiza una craneotomía occipital postero-inferior a la unión de los senos sigmoide y transversos y se retrae el cerebelo para exponer el CAI, se extraen los dos tercios mediales del mismo evitando exponer el tercio lateral, pues existiría el riesgo de atravesar el vestíbulo y canal semicircular posterior pudiendo afectar al objetivo de preservación de la audición. Algunos cirujanos proponen el canal endolinfático como referencia quirúrgica.

Datos a reflejar en el informe preoperatorio:

1. La relación del tumor con los senos duros y el CAI.
2. Las alteraciones del sistema venoso que puedan impedir/dificultar el acceso quirúrgico.
 - . Bulbo yugular alto: dificulta o impide el abordaje retrosigmoideo.
 - . Bulbo yugular alto + seno sigmoideo anterior: dificulta o impide el abordaje translaberántico.
3. La presencia de hemorragia intratumoral: riesgo de causar alteración abrupta de la función neurológica.
4. Neumatización del hueso temporal adyacente al CAI: mayor riesgo de fuga de LCR
5. La presencia de la AICA en el CAI: puede ser dañada durante la intervención
6. Enfermedades crónicas del oído: mayor riesgo de infecciones postquirúrgicas

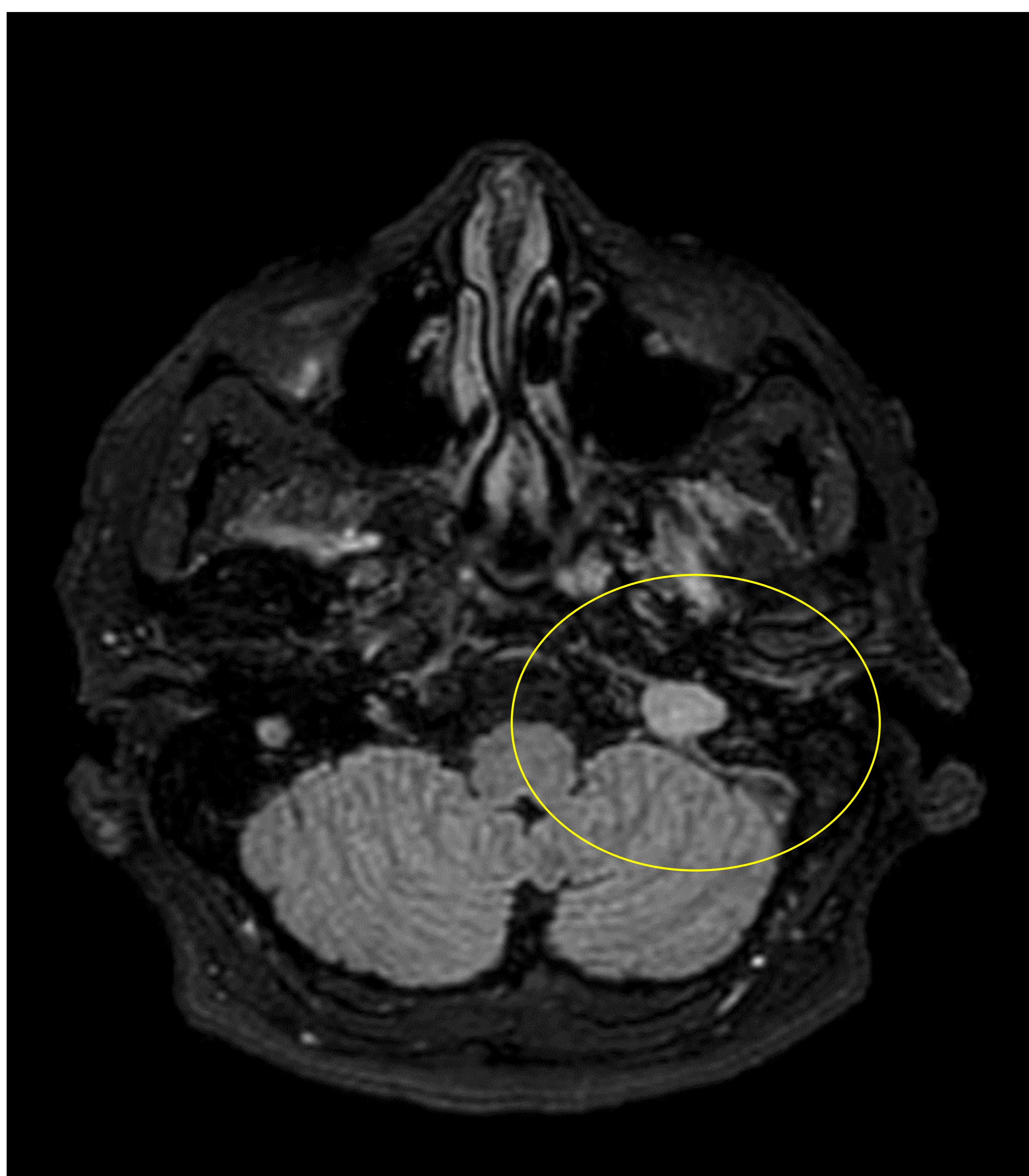


Figura 17. Bulbo yugular alto (“High riding bulb”).

Evaluación postoperatoria.

En el protocolo postoperatorio se realizarán secuencias con contraste para evaluar el realce de residuo tumoral, recurrencia o progresión del mismo.

- Si el realce es **nodular**: recurrencia/ residual.
- Si el realce es **lineal**: tejido de granulación residual.

Si la **resección es subtotal**: será importante correlacionar los hallazgos con el informe quirúrgico.

En ocasiones se confunde el realce postquirúrgico normal con residuo tumoral y algunos autores excluyen de su protocolo de seguimiento el uso de contraste.

El laberinto membranoso postoperatorio puede presentar una señal de resonancia alterada en los estudios posquirúrgicos:

- **Secuencias potenciadas en T1: puede ser hiperintenso por presencia de sangre/fluido proteáico.**
- **Secuencias FLAIR: Una hiperintensidad sugiere material proteináceo o cambios inflamatorios.** Puede indicar el inicio de **obliteración de la cóclea**, que dificultará el implante coclear postoperatorio. Antes de la obliteración total, al 5 mes, mostrará realce de contraste, y en torno a los 16 meses posteriores a la resección se producirá la obliteración.
- En secuencias potenciadas en T2 se identificará una disminución o desaparición de la señal de resonancia, en relación con la osificación del mismo, que se confirmará mediante un estudio de tomografía computarizada (TC).

Además de lo anteriormente descrito, en cada estudio se identificarán los cambios secundarios esperables dependiendo del abordaje quirúrgico empleado:

1. Abordaje retrosigmoideo.

- Craniotomía occipital **postero-inferior** a la unión de los senos sigmoide y transversos.
- Resección de los 2/3 mediales óseos del CAI.
- Retracción del cerebelo ☐ Aumento de LCR en la zona retraída, con el tiempo, puede producirse encefalomalacia en el hemisferio cerebeloso ipsilateral.

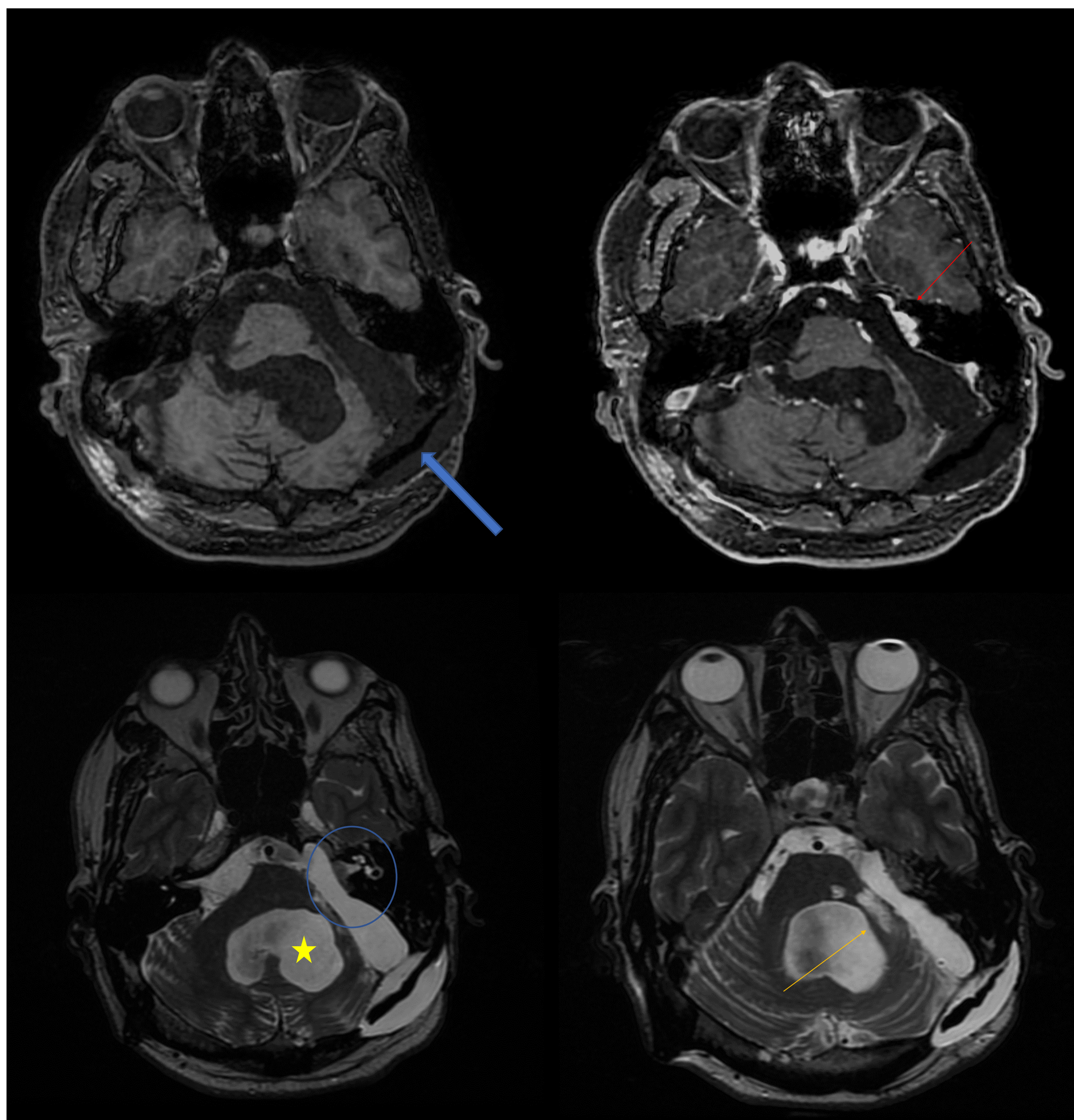


Figura 18. Cambios postquirúrgicos a abordaje retrosigmoideo. Craniectomía occipital (flecha azul). Ausencia de los 2/3 mediales del CAI (círculo). Cavityd porencefálica (estrella), pedúnculos y hemisferio cerebelosos ipsilaterales atróficos con pequeños focos de gliosis (flecha amarilla). Intenso realce nodular de contraste en ángulo pontocerebeloso en relación con remanente tumoral (flecha roja).

2. Abordaje translaberíntico

- Mastoidectomía, laberintectomía (del vestíbulo y conductos semicirculares)
- Extracción del CAI.
- En secuencias potenciadas en T1 se evidencia un parche graso centrado en la cavidad mastoidea que se coloca para evitar la fuga postquirúrgica de LCR.

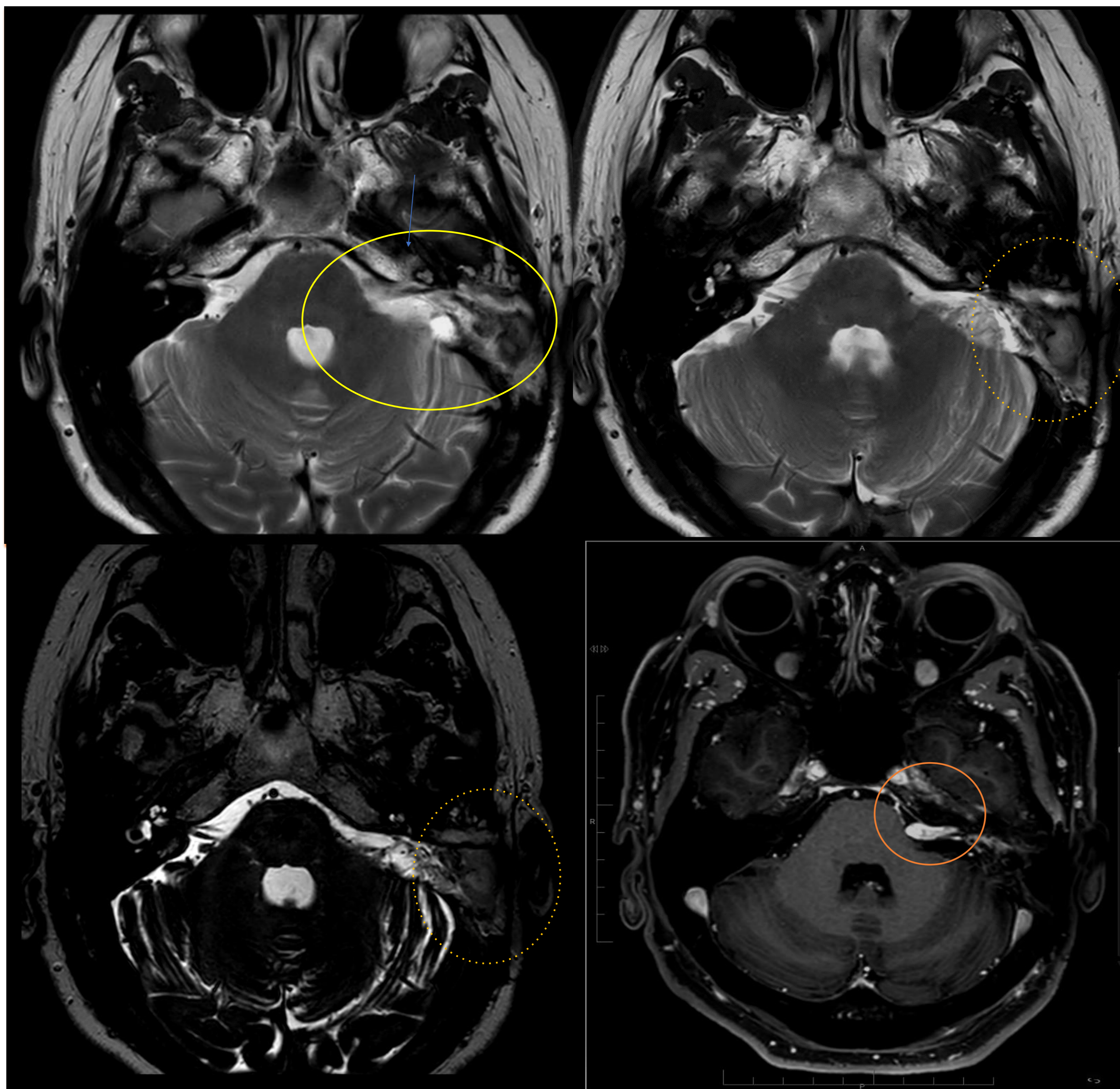


Figura 19. Cambios postquirúrgicos a abordaje translaberíntico. Mastoidectomía y laberintectomía (círculo amarillo. Persistencia de la cóclea (flecha azul). Parche graso en cavidad mastoidea (círculos azules). Realce de contraste nodular de residuo tumoral (círculo naranja)

3. Abordaje a través de la fosa craneal media

- Craniotomía temporal.
- La retracción del lóbulo temporal puede, con el tiempo, producir encefalomalacia, gliosis y en raras ocasiones crisis convulsivas y afasia secundarias.
- Perforación del techo superior del CAI y un parche graso hiperintenso en secuencias T1 en el orificio de perforación.

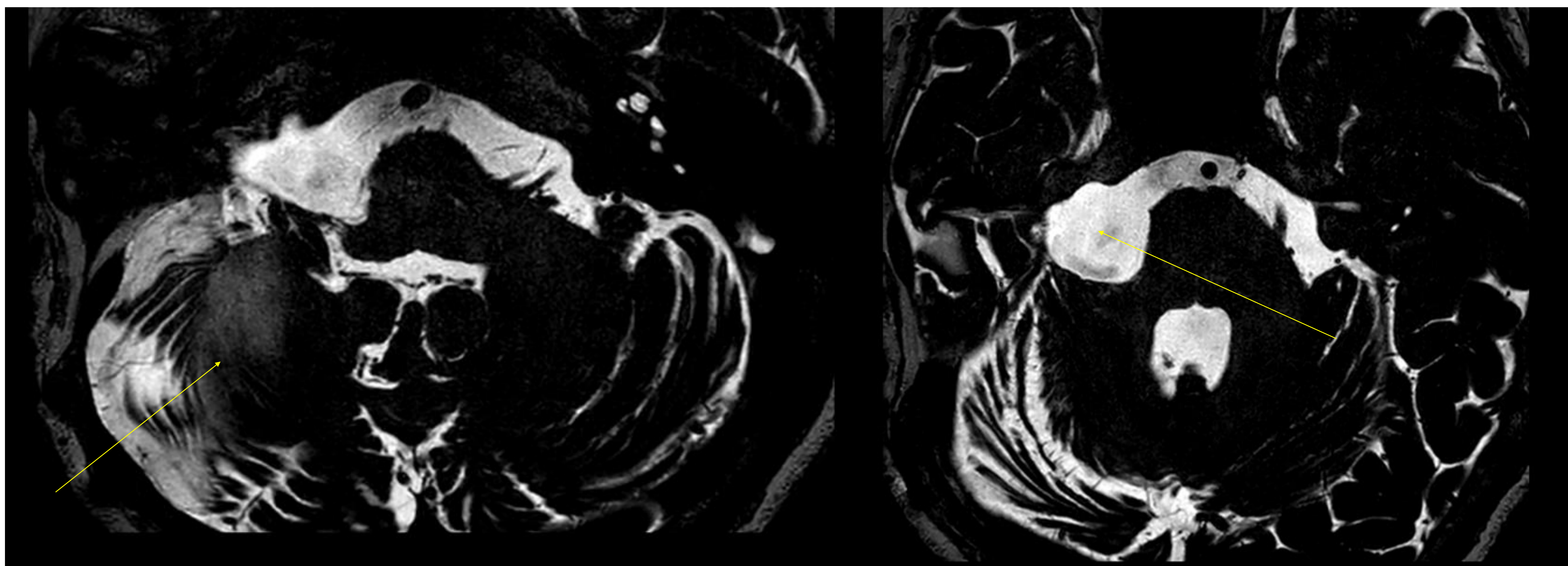


Figura 20. Cambios secundarios a abordaje retrosigmoideo: retracción de ángulo pontocerebeloso y hemisferio cerebeloso derecho así como gliosis en hemisferio cerebeloso derecho.

Conclusiones.

El conocimiento de la anatomía del CAI así como de las técnicas quirúrgicas empleadas en el tratamiento es esencial para realizar un buen diagnóstico, asesoramiento y seguimiento postquirúrgico del Schwannoma vestibular.

Bibliografía.

1. Benson, John C., et al. "MRI of the internal auditory canal, labyrinth, and middle ear: How we do it". Radiology, vol. 297, nº2, noviembre de 2020, pp.252-65.
2. Chacon, R. Contreras, et al. "Evaluación radiológica de la hipoausia neurosensorial brusca". SERAM 2014 EPOS, 22 de mayo de 2014.
3. Susana Gallego Garcia, et al. "Repaso detallado de la anatomía de la caja timpánica y oído interno: puntos clave previo a la patología." SERAM 2022 EPOS.
4. Valvassori GE, Palacios E. Magnetic resonance imaging of the internal auditory canal. Top Magn Reson Imaging 2000;11(1):52-65.
5. Sosa GA, Dogliani P, Guidi AE, Marangoni MA, Lavarda M, Fainstein-Day P. Enfermedad de Erdheim-Chester: una rara histiocitosis con excelente respuesta a cobimetinib [Erdheim-Chester disease: a rare histiocytosis with outstanding response to cobimetinib.]. Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba. 2021 Dec 28;78(4):398-401. Spanish. doi: 10.31053/1853.0605.v78.n4.30852. PMID: 34962740; PMCID: PMC8765373.