

seram

Sociedad Española de Radiología Médica

34

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

HALLAZGOS POR RM EN PACIENTES CON AFECTACIÓN CLÍNICA DEL V PAR

Beatriz García Moreno, Juan A. Guzmán de Villoria, Marta de Dios Lascuevas, Cristina Odene Cantero, Carlos Ballano Franco, Pilar Fernández García

Objetivos docentes

- Estudiar la anatomía del trigémino mediante RM.
- Analizar los hallazgos de imagen en casos de alteraciones sensitivas o motoras del V par.

Revisión del tema

El trigémino es el mayor de los pares craneales y se divide en los siguientes segmentos: intraaxial (núcleos en tronco del encéfalo), cisternal, interdural (cavum de Meckel) y sus tres ramas postganglionares.

El nervio trigémino se forma de tres divisiones:

- La oftálmica (V1) es la división más pequeña y proporciona inervación sensitiva al ojo, la órbita y la frente. Sus ramas terminales coalescen detrás del ápex orbitario.
- La maxilar (V2) es también puramente sensitiva, proporcionando inervación al tercio medio de la cara, incluyendo las fosas nasales y la nasofaringe. Sus ramas atraviesan el canal infraorbitario y la fosa pterigopalatina y después se juntan para formar un tronco común que atraviesa el foramen redondo mayor.

- La mandibular (V3) es la división más grande y es tanto sensitiva como motora. Es responsable de la inervación sensitiva de la cavidad oral, el labio inferior, el mentón, parte de la cabeza, el cuero cabelludo y las meninges. Las ramas sensitivas confluyen en el espacio parafaríngeo y después V3 atraviesa el foramen oval. En cuanto a su componente motor, proporciona inervación a los músculos masticadores, milohioideo, vientre anterior del digástrico, tensor del tímpano y tensor del velo del paladar.

Hasta aquí hemos descrito la extensión del trigémino fuera de la base del cráneo. Por ello, ahora haremos un breve repaso de su anatomía intracraneal:

- Tanto V1 como V2 tienen su trayecto a lo largo de la pared lateral del seno cavernoso.
- A continuación V1, V2 y V3 (su componente sensitivo) se unen para formar el ganglio de Gasser o semilunar, que se localiza en el cavum de Meckel. A diferencia de ellas, el componente motor de V3 no hace sinapsis en este ganglio.
- Finalmente, las fibras atraviesan la cisterna prepontina y alcanzan el tronco del encéfalo, entrando al mismo a través de la superficie ventrolateral de la protuberancia.
- Los núcleos sensitivos del trigémino en el tronco del encéfalo se extienden desde el mesencéfalo al bulbo mientras que el núcleo motor se localiza en el suelo del IV ventrículo.

Por tanto, ante un paciente con clínica del V par, debemos buscar patología desde los núcleos del tronco del encéfalo hasta las ramas distales.

Entre los signos y síntomas de esta afectación podemos encontrar un amplio espectro de hallazgos clínicos tales como la típica neuropatía o neuralgia del trigémino. La neuropatía puede ser tanto sensitiva (entumecimiento, parestesias, disminución del reflejo corneal) como por déficit motor, con atrofia y debilidad de la musculatura masticadora.

La RM es la prueba de imagen más utilizada para evaluar la patología del trigémino. Además, como en algunos de los casos que presentamos, se han descrito características radiológicas típicas.

Una gran variedad de lesiones pueden causar neuropatía del trigémino y las podemos clasificar en las siguientes categorías:

1. Lesiones del propio V par craneal (con crecimiento a lo largo del trayecto del nervio).
2. Lesiones del tronco del encéfalo que afectan a los pares craneales.
3. Lesiones compresivas.

LESIONES DEL PROPIO V PAR CRANEAL

La patología neoplásica intrínseca se puede clasificar en tumores primarios y secundarios.

Tumores primarios: tumores de la vaina del nervio.

- Schwannomas trigeminales: son los tumores primarios del trigémino más comunes aunque son relativamente infrecuentes. Son hipo o isointensos con respecto al parénquima cerebral en imágenes potenciadas en T1, hiperintensos en imágenes potenciadas en T2 y demuestran intenso realce tras la administración de gadolinio, heterogénea en el 70% de los casos. Las lesiones de mayor tamaño son las más heterogéneas debido a zonas de necrosis, degeneración quística o hemorragia. Son tumores de lento crecimiento por lo que habitualmente no provocan erosión ósea [2,4,5].

Tumores secundarios: diseminación perineural de neoplasias.

- En los tumores de cabeza y cuello la diseminación perineural ocurre en el 2,5-5% de los pacientes[6], siendo la segunda y la tercera divisiones del trigémino y el nervio facial los más frecuentemente implicados. Los cánceres que presentan mayor tendencia a la diseminación perineural son el carcinoma adenoide quístico o el de células escamosas pero cualquier cáncer puede hacer este tipo de diseminaciones (p.e., el carcinoma ductal de las glándulas salivares, el linfoma nasofaríngeo e incluso otros tumores que no son primarios de cabeza y cuello como las metástasis del cáncer de mama).

Hasta el 30-45 % de los pacientes pueden estar asintomáticos, incluso con una extensa diseminación perineural [6].

Existe un amplio espectro de presentaciones en las pruebas de imagen:

- Obliteración de los planos grasos que rodean al nervio o en los agujeros de la base del cráneo.
- Realce sutil de los nervios afectados.
- Engrosamiento de los nervios implicados.

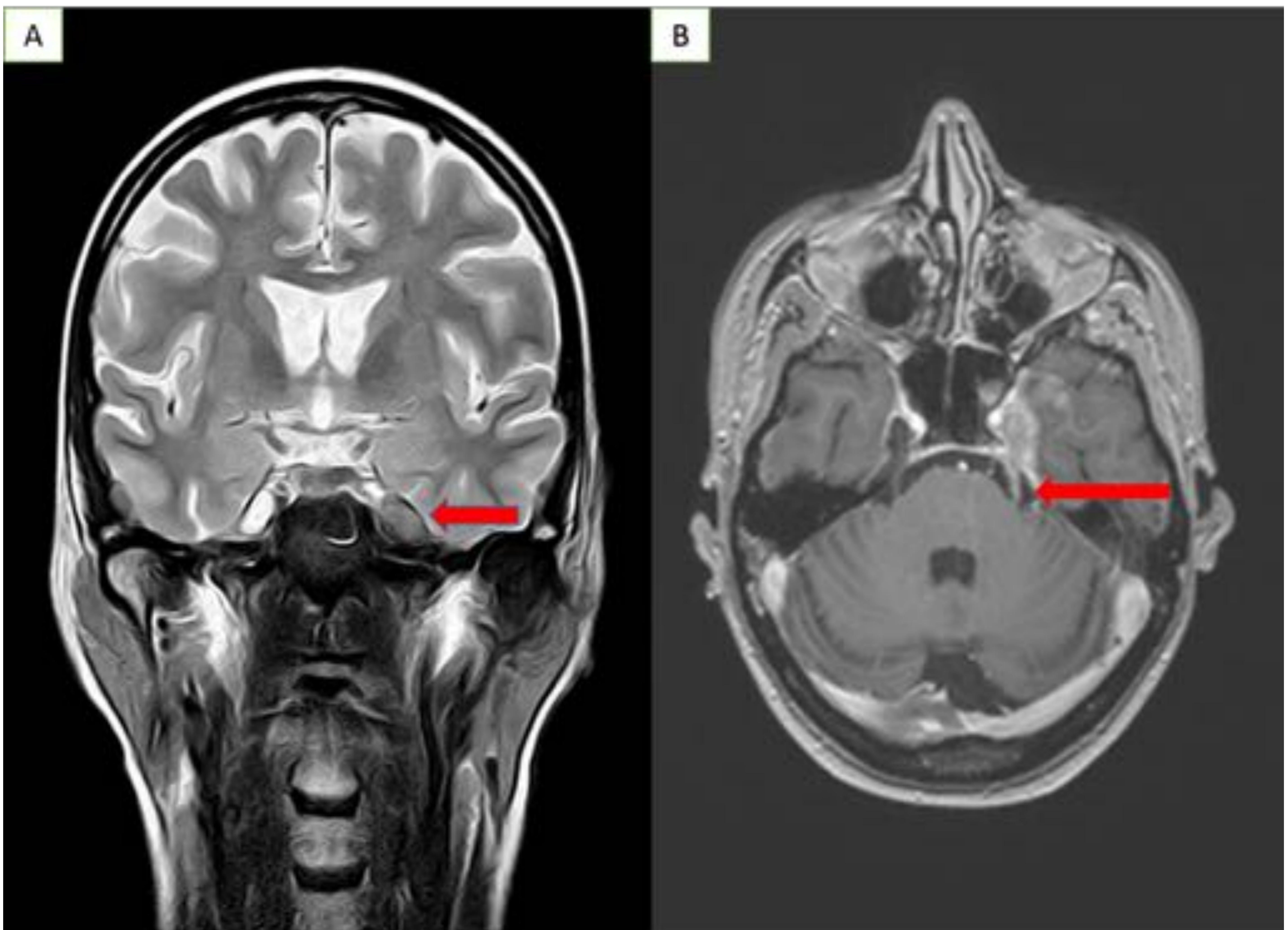


Figura 1.A. Imagen coronal potenciada en T2. Esta paciente presentaba un cáncer de mama metastásico y mostraba síntomas de dolor en hemicara izquierda y parestesias. Se demostró infiltración metastásica del cavum de Meckel. **Fig 1.B.** Imagen T1 3D axial FFE postgadolinio. La misma paciente con cáncer de mama presentaba realce del segmento cisternal del trigémino debido a diseminación tumoral perineural.

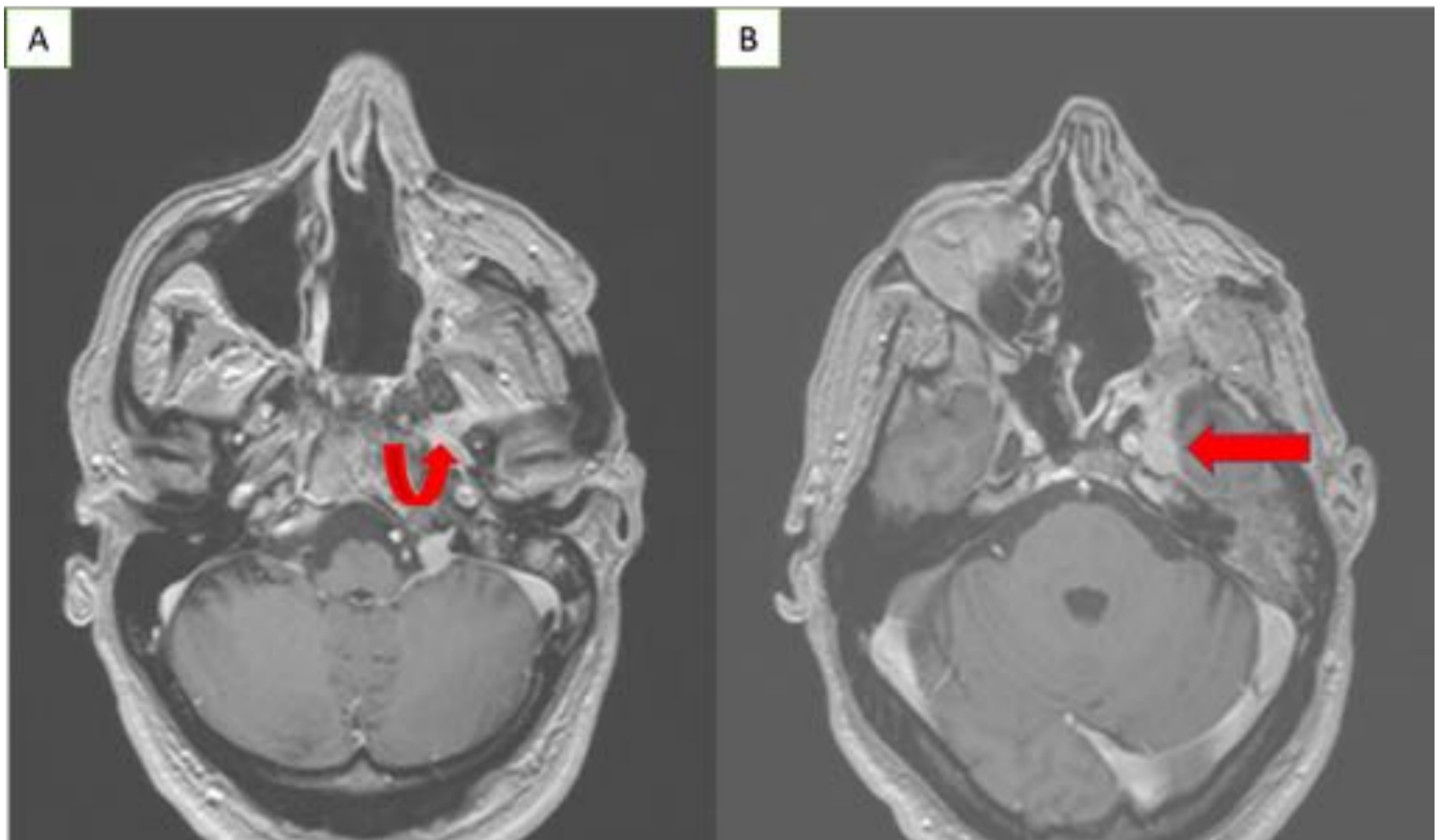


Fig 2.A. Imagen axial T1 FFE postgadolinio. Recurrencia tumoral de un carcinoma adenoide quístico, con afectación del espacio masticador y de la tercera rama del trigémino (se encuentra engrosada y con realce) a través del foramen oval (flecha curva).
Fig 2.B. La misma lesión se extiende al cavum de Meckel (flecha).

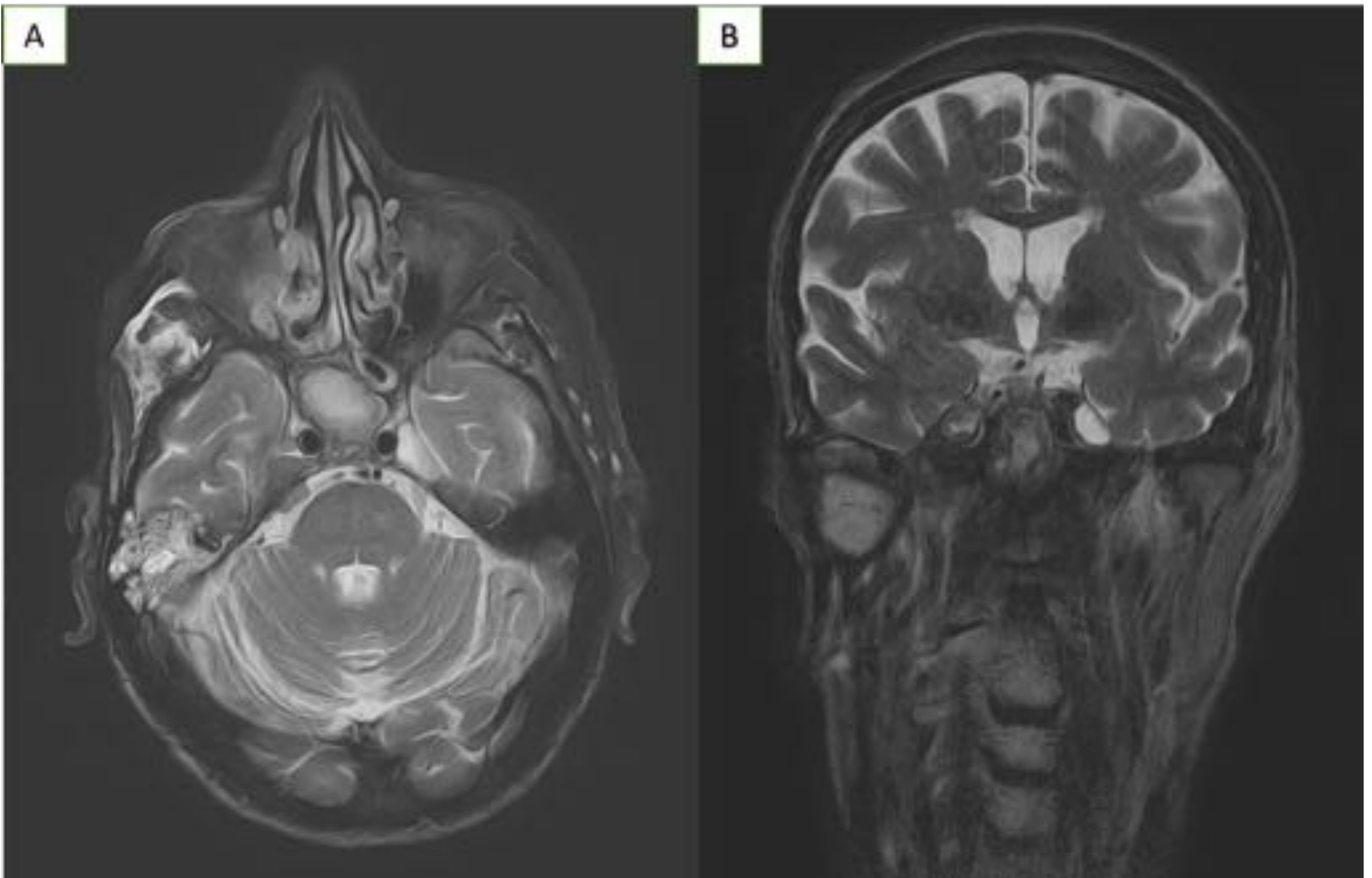


Fig 3.A. Imagen axial T2 STIR. Carcinoma ductal de parótida derecha tratado con parotidectomía radical y resección de estructuras del espacio masticador, con colocación de colgajo de músculo temporal. Recidiva que consiste en una lesión localizada en el clivus, que rodea al canal carotídeo derecho, infiltra el cavum de Meckel y presenta diseminación perineural siguiendo el trayecto del V par hacia la cisterna prepontina. **Fig 3.B** Imagen coronal T2 turbo spin eco. La lesión que afecta al clivus y al cavum de Meckel.

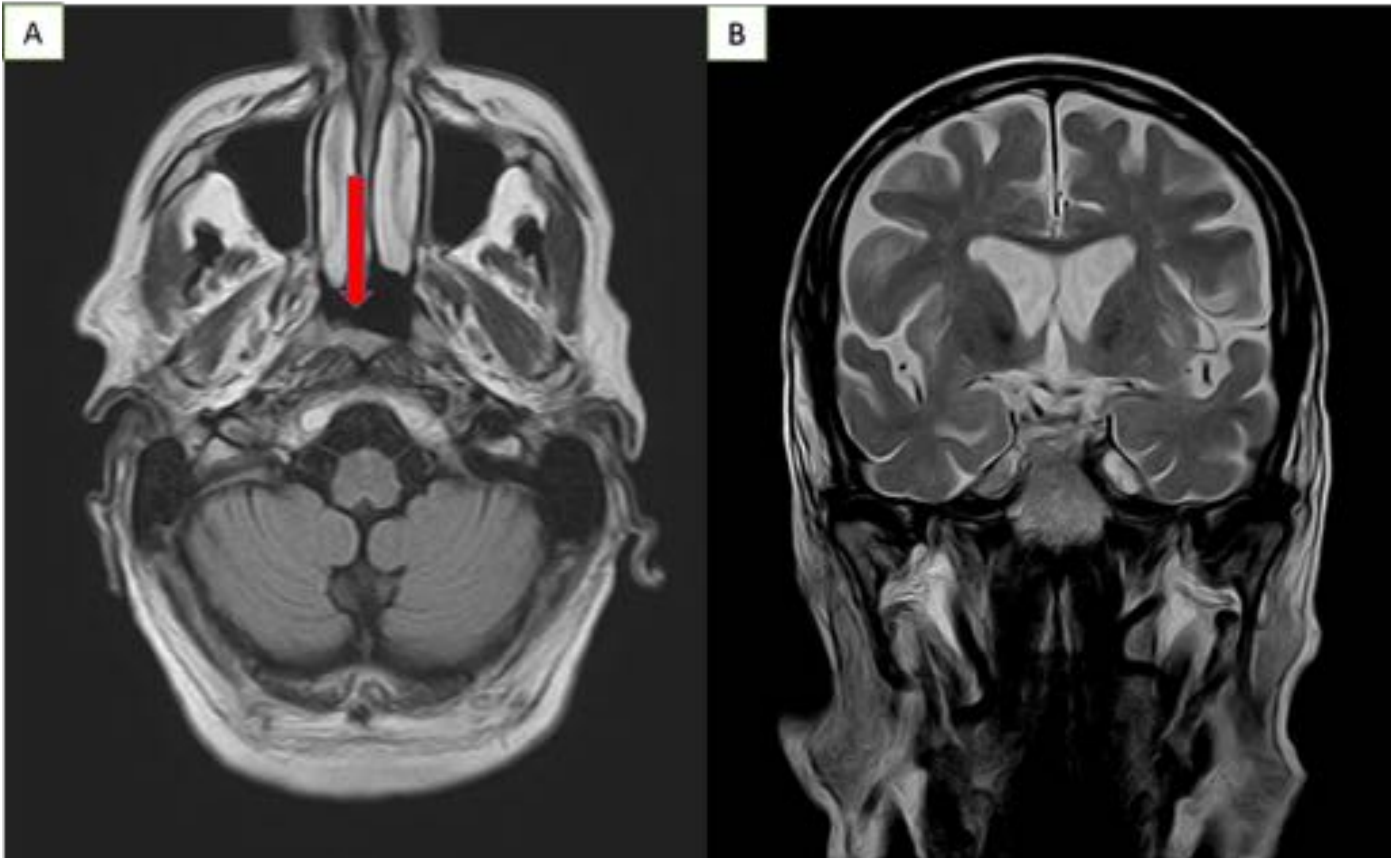


Fig 4.A. Imagen FLAIR axial. Linfoma nasofaríngeo que se visualiza como un sutil engrosamiento del espacio mucoso nasofaríngeo (flecha). **Fig 4.B** Imagen coronal T2 TSE. El linfoma disemina a partir del receso faríngeo lateral por contigüidad afectando al cavum de Meckel y engrosando el V par.

Lesiones pseudotumorales/ inflamatorias, como el Erdheim Chester, una histiocitosis de células no Langerhans que afecta a órganos de múltiples sistemas. Se diagnostica con frecuencia en la edad adulta y casi todos los pacientes (95%) presentan afectación ósea, sobre todo en los miembros inferiores. El sistema nervioso central se afecta en el 25-50% de los casos y se encuentran distintos patrones de presentación en las pruebas de imagen [7,8]:

- Masas extraaxiales, con frecuencia en la región selar pero también, como en el paciente que presentamos, como masas que crecen a lo largo del trayecto de un nervio, simulando un schwannoma. Estas lesiones muestran realce intenso homogéneo y se ha descrito realce tardío de hasta 8 días.
- Engrosamiento paquimeníngeo.
- Infiltración retro-orbitaria.

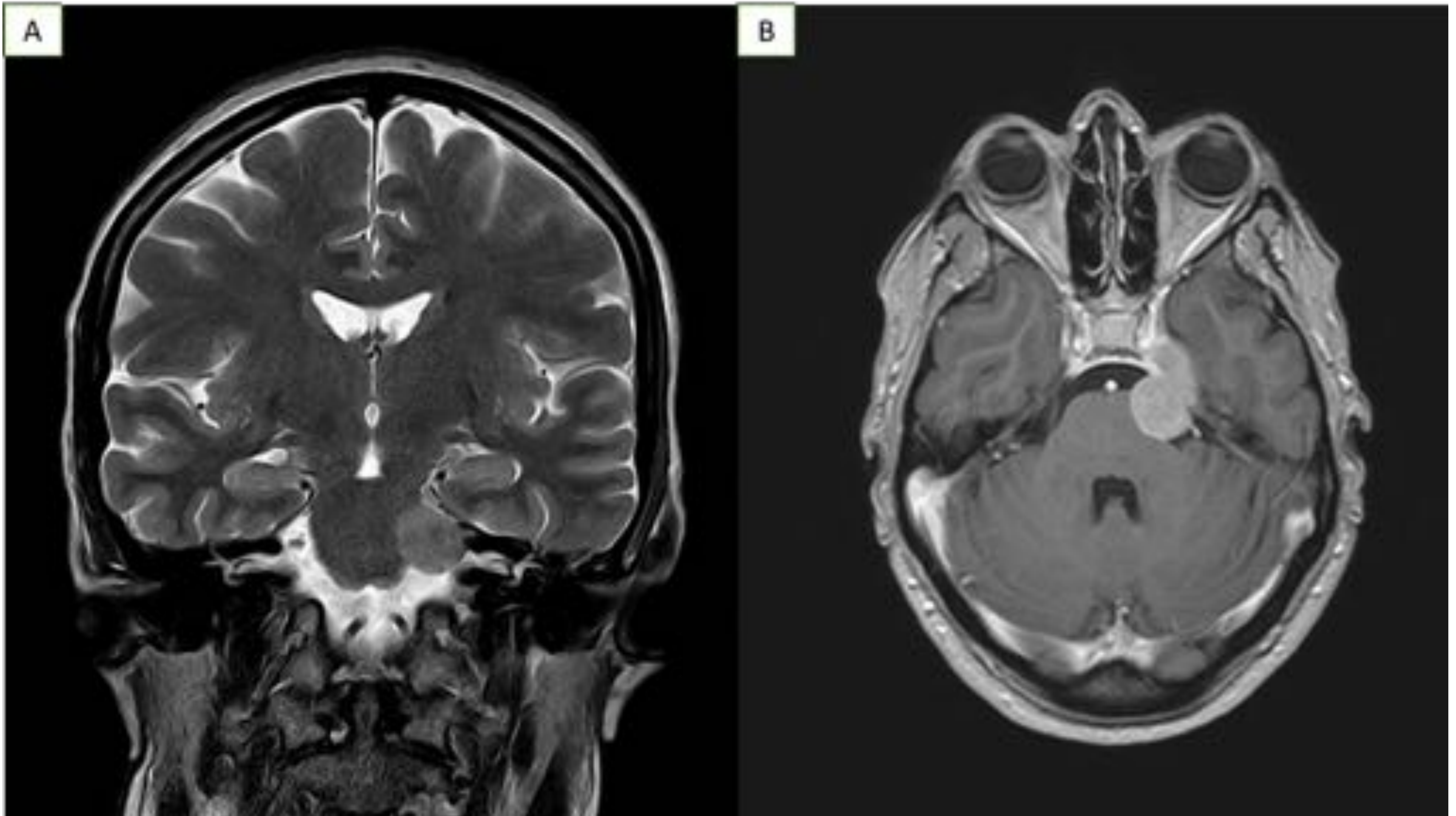


Fig 5.A. Imagen coronal T2 TSE. Enfermedad de Erdheim -Chester, como una lesión que se extiende a lo largo del recorrido del trigémino. **Fig 5.B.** Imagen axial T1 3D FFE postgadolinio. La misma lesión diseminándose a lo largo del trayecto nervioso y afectando al cavum de Meckel, con realce intenso homogéneo tras la administración de contraste.

LESIONES EN LA PROTUBERANCIA, EN LOS NÚCLEOS DEL V PAR

Esclerosis múltiple, gliomas e infartos: son las lesiones del tronco del encéfalo que con mayor frecuencia afectan al trigémino.

- En el caso de la esclerosis múltiple, las lesiones pueden ser sutiles. Aparecen como lesiones hiperintensas en T2 con realce durante la fase activa. Hasta el 1-2% de los pacientes con esclerosis múltiple presentan neuropatía del trigémino y, con frecuencia, es bilateral e incluso asocia déficits de múltiples pares craneales.



Fig 6. Imagen FLAIR sagital. Lesión de esclerosis múltiple localizada en la protuberancia, con afectación de parte de los núcleos del trigémino.

Malformaciones cavernomatosas o cavernomas

(malformaciones de bajo flujo tipo venoso según la nueva clasificación de la ISSVA). Suelen tener la típica morfología en “palomita de maíz” y en la RM presentan artefactos en las secuencias de susceptibilidad magnética (como consecuencia de sangrados previos).

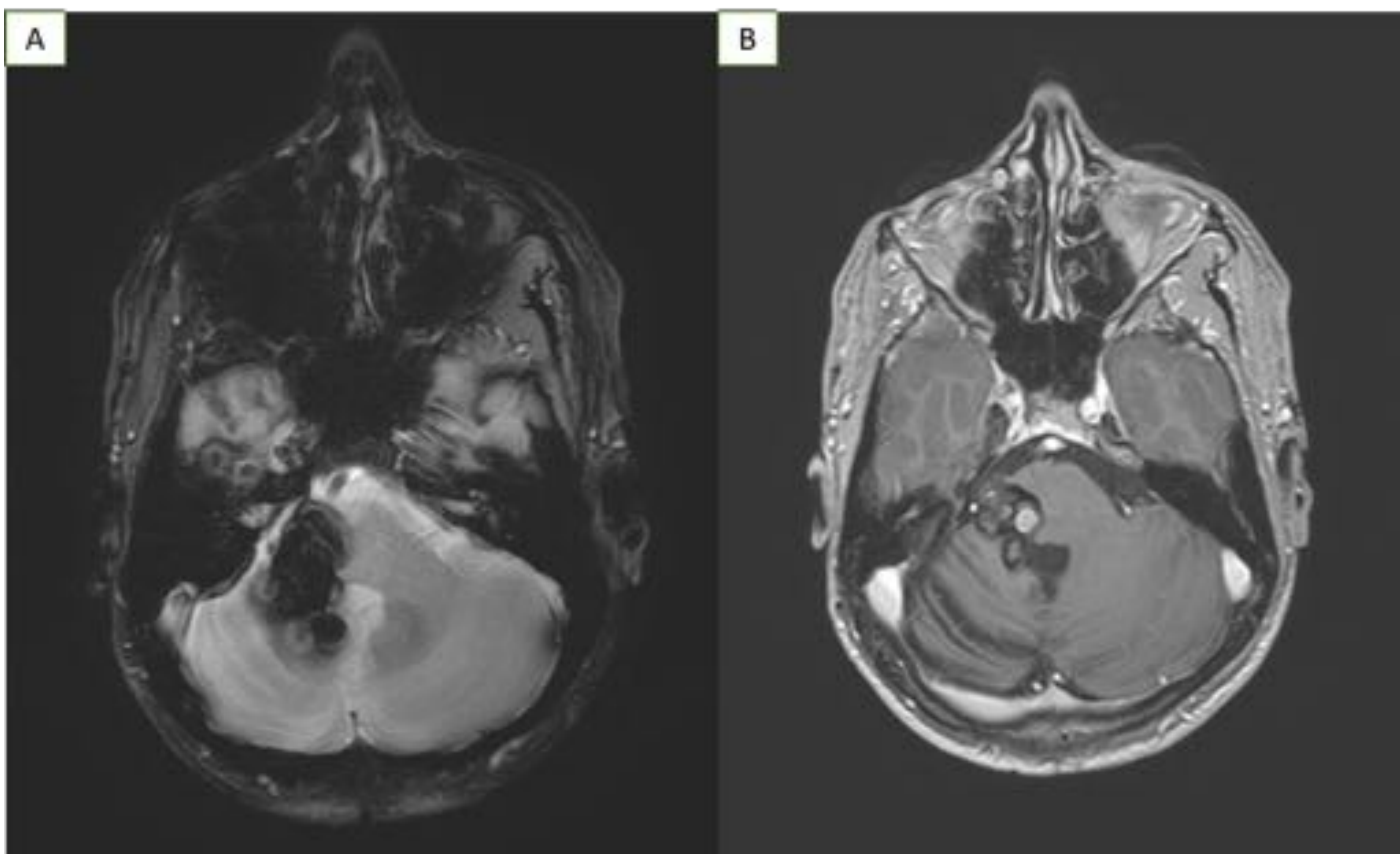


Fig 7.A. Imagen axial T2* eco de gradiente. Se observa un cavernoma que afecta al núcleo trigeminal derecho en la protuberancia con un prominente artefacto de susceptibilidad magnética por sangrados previos. **Fig 7.B.** Imagen axial T1 3D FFE postgadolinio. El cavernoma se extiende a lo largo del cavum de Meckel.

Patología inflamatoria como la enfermedad de Behçet, una enfermedad inflamatoria sistémica que presenta característicamente úlceras orales y genitales, uveítis y otras manifestaciones clínicas con una gran variedad de síntomas. La afectación neurológica varía desde el 10-50% de los pacientes [9]. La afectación paquimeníngea constituye la manifestación típica del neuroBehçet y en la mayor parte de los pacientes se afecta el tronco del encéfalo, sobre todo en la zona de los pedúnculos cerebrales y la protuberancia. Las lesiones aparecen como hiperintensas en imágenes potenciadas en T2, siendo hipo o isointensas en T1.

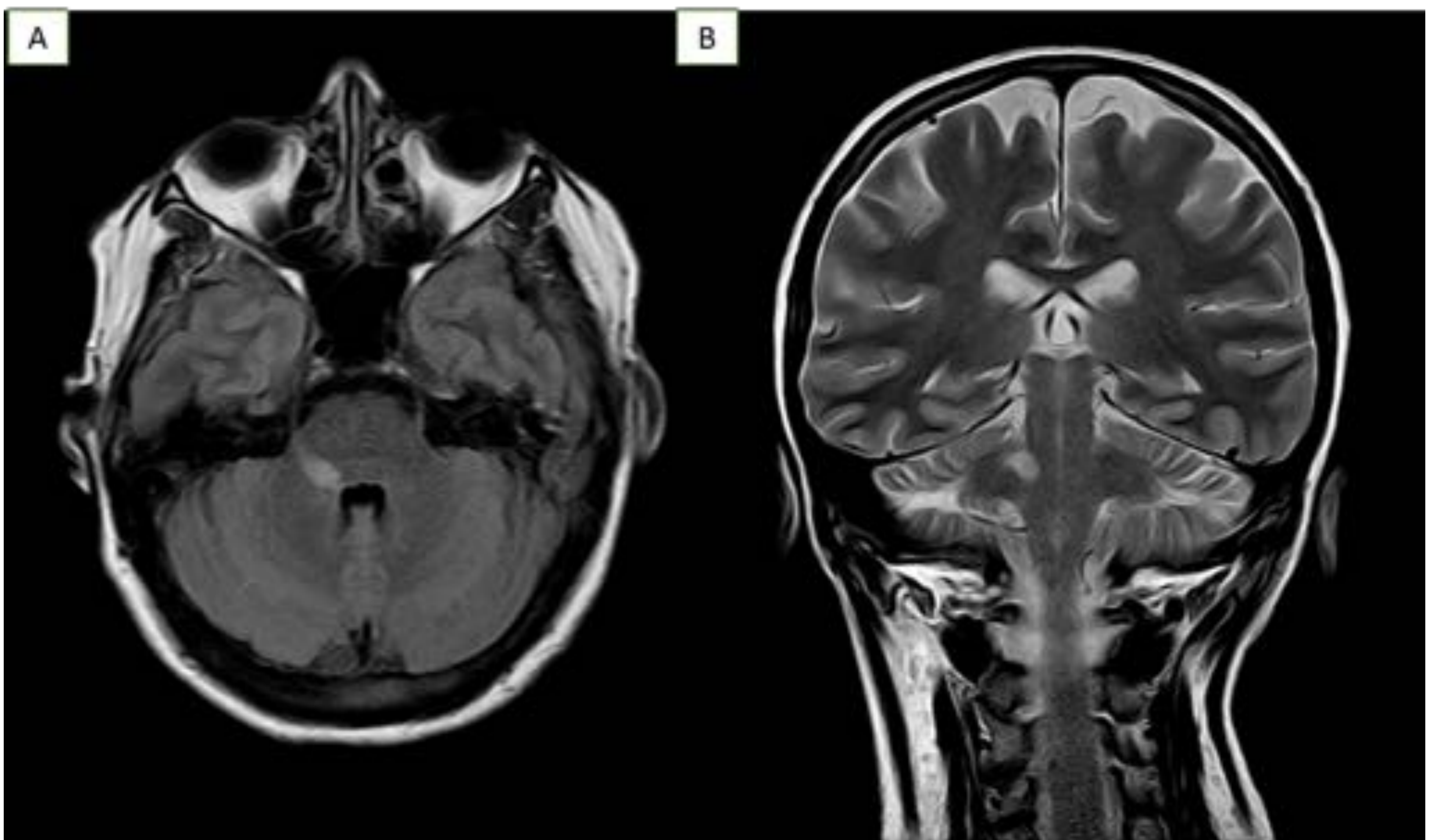


Fig 8.A. Imagen FLAIR axial. Un paciente con enfermedad de Behçet y parestesias faciales. En la RM se identificaba una lesión hiperintensa en los núcleos del trigémino en el tronco del encéfalo. **Fig 8.B.** La misma lesión, también hiperintensa en imagen potenciada en T2, localizada en la zona de los núcleos del trigémino en la protuberancia.

COMPRESIONES EXTRÍNSECAS DEL V PAR

Vasculares (arteriales o venosas).

Aunque las compresiones vasculares pueden ocurrir a lo largo de todo el trayecto cisternal del V par, debemos prestar especial atención al segmento más proximal del nervio, en la zona de entrada de la raíz (ZER), donde las compresiones son más sintomáticas. La arteria cerebelosa superior es la que, con mayor frecuencia, es responsable de la compresión pero también pueden ser otros vasos cerebrales (p.e. las arterias cerebelosa anteroinferior, la arteria basilar, persistente trigeminal, la vena petrosa, etc..)

Tumores de la cisterna del ángulo pontocerebeloso y de la base del cráneo:

Meningiomas petroclivales: Aunque son los segundos tumores más frecuentes del ángulo pontocerebeloso (tras los schwannomas vestibulares) y pueden afectar al trigémino simplemente por compresión del mismo (Fig 9), también se pueden extender a través del cavum de Meckel haciendo una diseminación perineural a través del V par (Fig 10).

Los meningiomas suelen ser isointensos con respecto al córtex cerebral tanto en secuencias T1 como T2, con intenso realce postcontraste (extraaxiales). Pueden mostrar calcificaciones e hiperostosis del hueso adyacente en la TC.

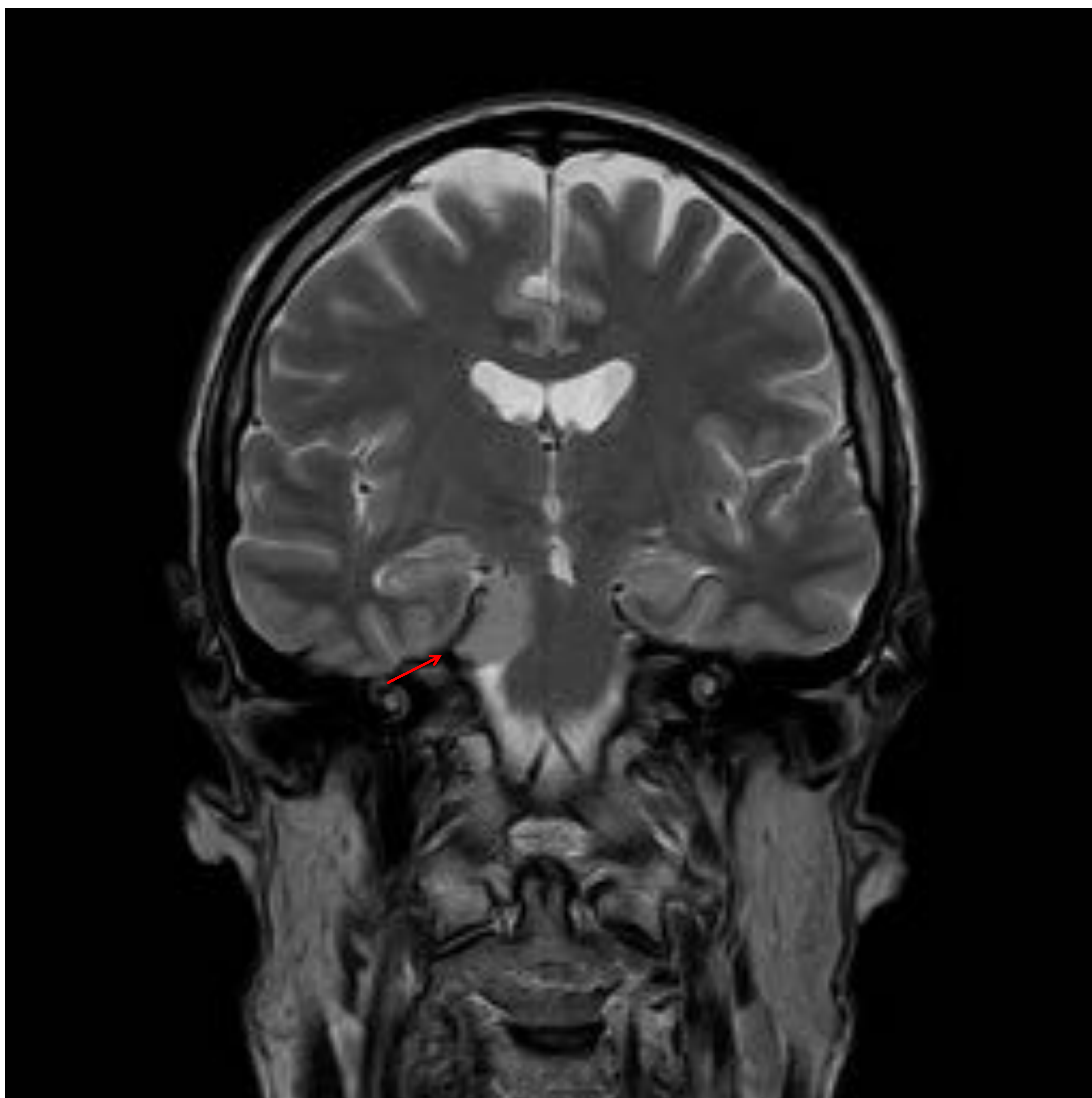


Fig 9. Imagen coronal potenciada en T2 turbo spin eco. El nervio trigémino derecho se encuentra comprimido por un meningioma petroclival (flecha).

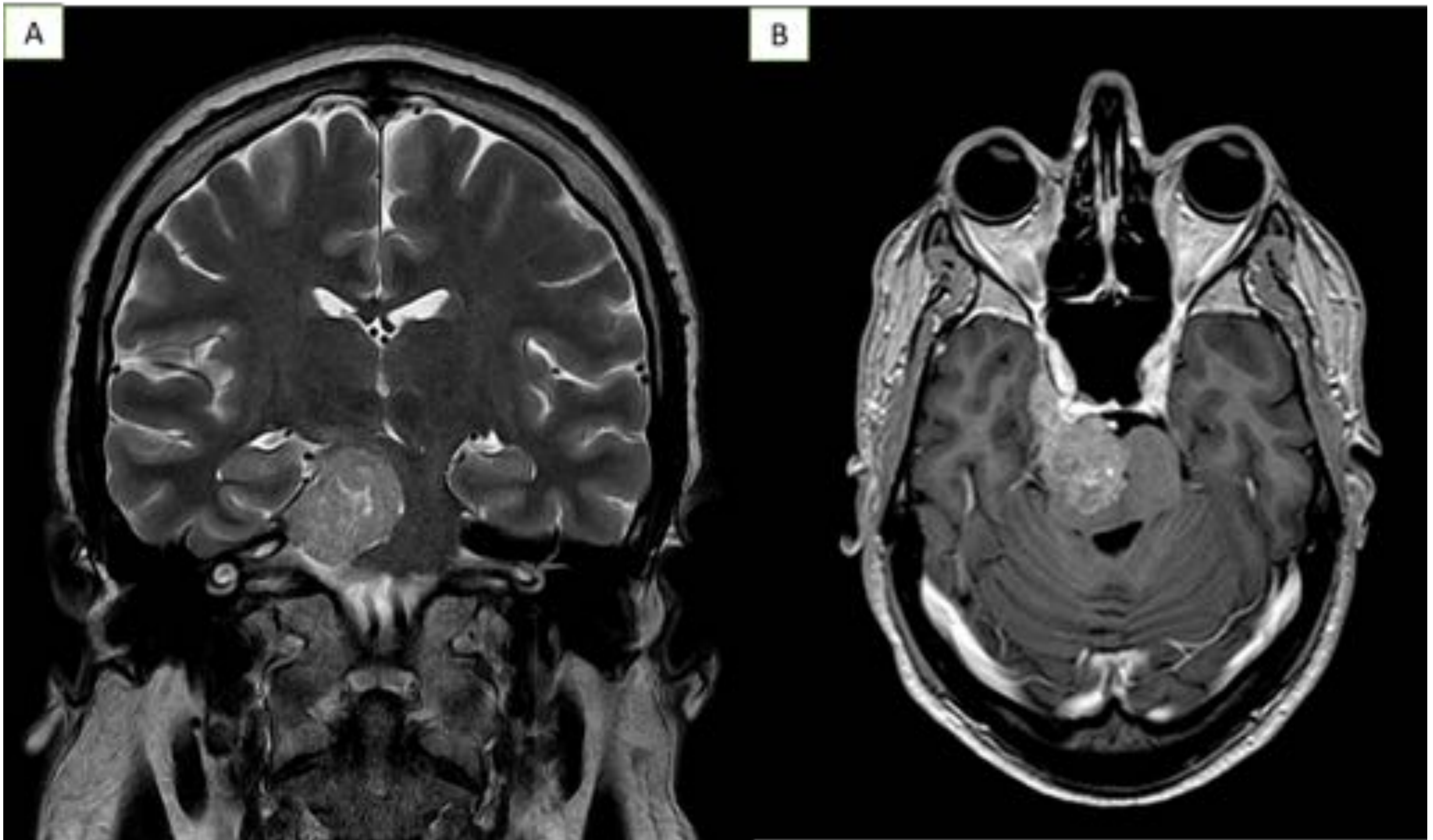


Fig 10.A. Imagen coronal con potenciación T2 turbo spin eco. Lesión extraaxial derecha en contacto con el ligamento petroclival. Es heterogénea, con áreas hiperintensas. **Fig 10.B.** Imagen axial T1 3D postgadolinio. Se demostró intenso realce tras la administración de gadolinio. Tanto el neurinoma del trigémino como el meningioma fueron sugeridos como posibles diagnósticos. El diagnóstico anatomopatológico fue meningioma rabdoide.

- **Macroadenomas hipofisarios** (>10 mm), que son las masas supraselares más frecuentes. Al ser de crecimiento lento, expanden la silla turca y se extienden hacia la cisterna supraselar, adoptando la forma de “8” o de “muñeco de nieve” (por compresión del diafragma selar). Pueden crecer invadiendo el seno cavernoso y el cavum de Meckel (Fig 11).

En la RM son isointensos con respecto a la sustancia gris tanto en imágenes potenciadas en T1 como en T2. Muestran intenso realce tras la administración de contraste (puede ser heterogéneo en caso de áreas de degeneración necrótica o hemorrágica).

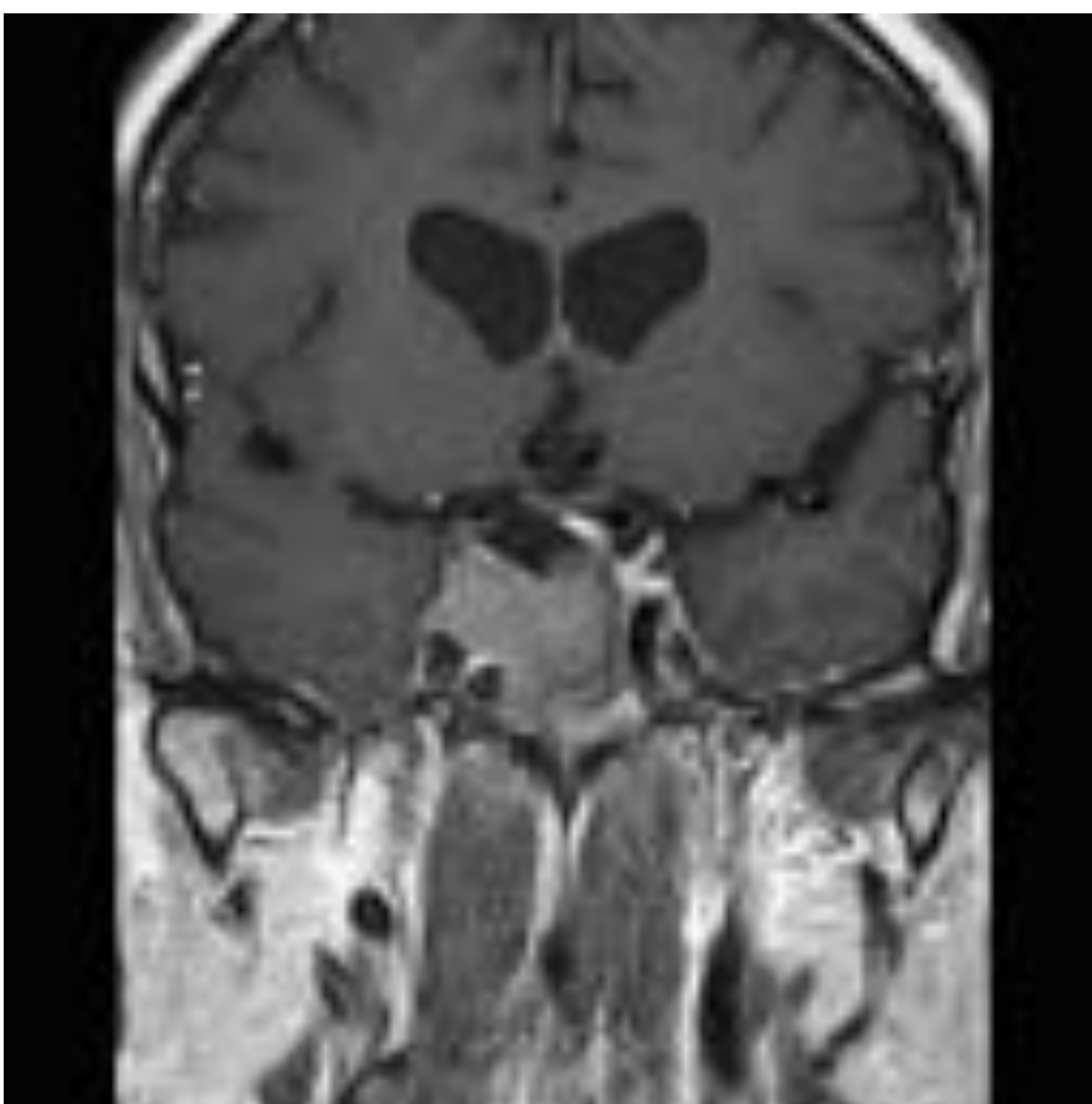


Fig 11. Imagen coronal potenciada en T1 postgadolinio. Adenoma hipofisario que invade el seno cavernoso y el cavum de Meckel en el lado derecho.

- **Quistes epidermoides**, el tercer tumor más frecuente del ángulo pontocerebeloso, con acumulación en su interior de queratina y colesterol. Su señal en la RM similar al LCR en la mayoría de secuencias. En cambio, las secuencias de difusión son muy útiles para su diagnóstico ya que el coeficiente aparente de difusión (ADC) es significativamente menor que en los quistes aracnoideos (Fig 12).

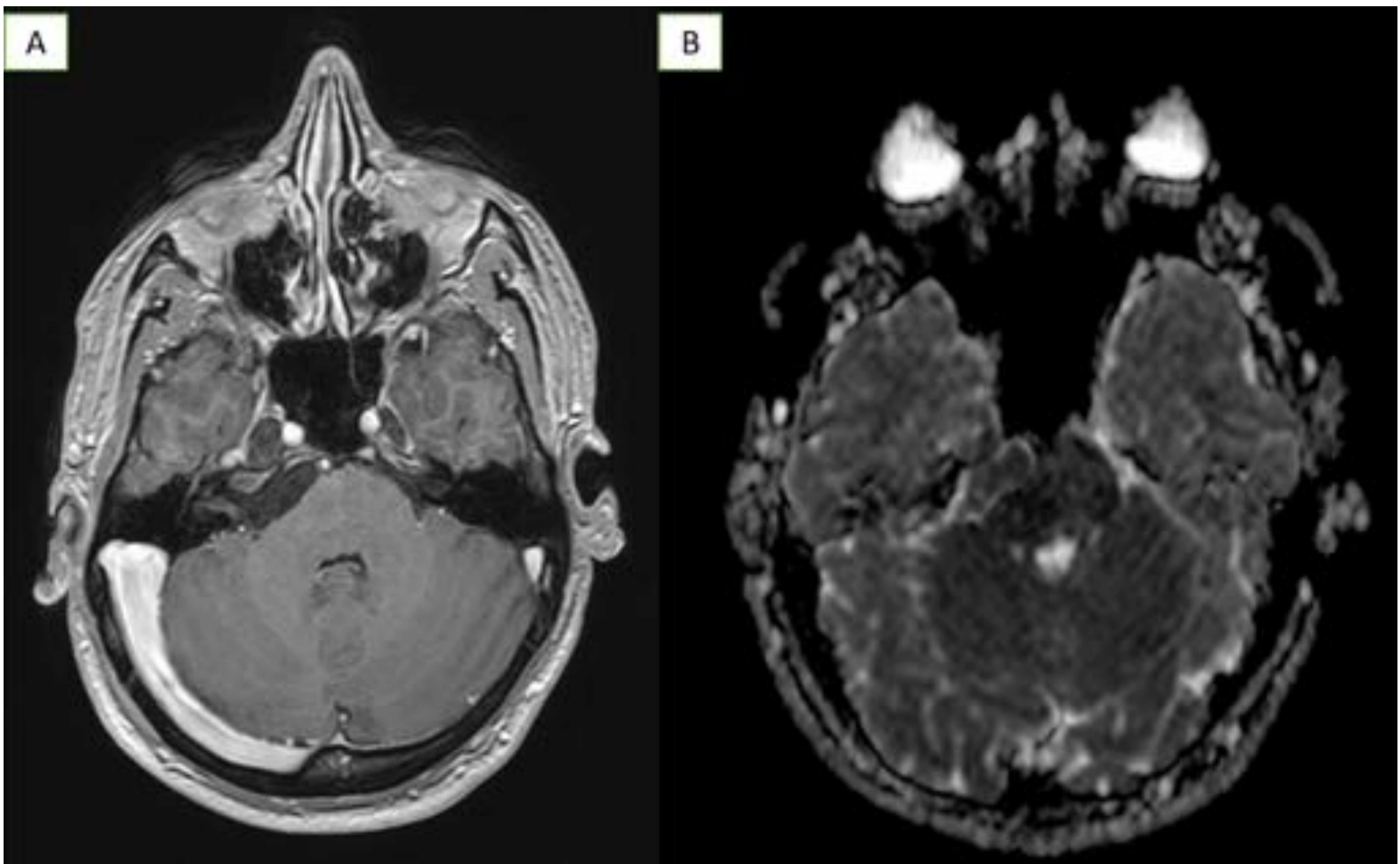


Fig 12. A. Imagen axial T1 3D postgadolinio. Quiste epidermoide: una lesión en el ángulo pontocerebeloso derecho hipointensa en T1 y no realza tras la administración de gadolinio. Fig 12.B. Imagen del mapa de coeficientes aparentes de difusión (ADC) del estudio de difusión: típicamente los quistes epidermoides restringen la difusión, presentando (como mostramos) bajos valores en el mapa ADC.

Conclusión

La patología que afecta al V par es muy diversa. La RM ayuda a su diagnóstico y aporta información relevante acerca de la localización y extensión de las lesiones, incluso permitiendo sugerir en ocasiones el diagnóstico histológico. Por otra parte, la imagen además de proporcionar el diagnóstico, resulta de gran utilidad en el manejo clínico y en el seguimiento de estos pacientes.

Bibliografía

1. Williams LS, Schmalfuss IM, Siström CL, Inoue T, Tanaka R, Seoane ER, Mancuso AA. MR imaging of the trigeminal ganglion, nerve and the perineural vascular plexus: normal appearance and variants with correlation to cadaver specimens. *AJNR, Am J Neuroradiol* 2003; 24: 1317-1323.
2. Bathla G, Hedge AN. The trigeminal nerve: An illustrated review of its imaging anatomy and pathology. *Clinical Radiology* 2013; 68: 203-213.
3. Majoie C, Hulsmans FJ, Castelinjs JA, Verbeeten B, Tiren D, Van Beek E, Valk J, Bosch DA. Symptoms and signs related to the trigeminal nerve: diagnostic yield of MRI imaging. *Radiology* 1998; 209:557-562.
4. Yuh W, Wright DC, Barloon TJ, Schultz DH, Sato Y, Cervantes CA. MR imaging of primary tumors of trigeminal nerve and Meckel's cave. *AJNR* 1998; 9:665-670.
5. Agarwal A. Intracranial trigeminal schwannoma. *Neuroradiol J* 2015; 28(1): 36-41.
6. Warden KF, Parmar H, Trobe JD. Perineural spread of cancer along the three trigeminal divisions. *J Neuro- Ophthalmol* 2009; 29: 300-307.
7. Zaveri J, La Q, Yarmish G, Neuman J. More than just Langerhans cell histiocytosis: a radiologic review of histiocytosis disorders. *Radiographics* 2014; 34(7): 2008-24.

8. Alimohamadi M, Hartmann C, Paterno V, Samii M. Erdheim Chester disease mimicking an intracranial trigeminal schwannoma: case report. *J Neurosurg Pediatr* 2015; 15 (5): 493-8.
9. Matzumura M, Arias Stella J, Novak J. Erdheim- Chester disease. *J Investig Med High Impact Case report*. Jul-Sep 2016; 4 (3).
10. Eun Jin Chae et al. Radiologic and clinical findings of Bechet disease: comprehensive review of multisystemic involvement. *Radiographics* 2008; e31.
11. Hughes MA, Frederickson AM, Branstetter BF, Zhu X, Sekula RF. MRI of the trigeminal nerve in patients with trigeminal neuralgia secondary to vascular compression. *American Journal of Roentgenology* 2016; 206: 595-600.
12. Bonneville F, Sarracin JL, Marsot- Dupuch K et al. Unusual lesions of the cerebellopontine angle: a segmental approach. *Radiographics* 2001; 21: 419-438.
13. Lakshmi M, Glastonbury CM. Imaging of the cerebellopontine angle. *Neuroimaging Clinics of Northamerica*. 2009; 19 (3) 393-406.