

seram

Sociedad Española de Radiología Médica

34

Congreso Nacional

**PAMPLONA 24 MAYO
27 2018**

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

PATRÓN DE CRECIMIENTO Y EXTENSIÓN DE LOS NEURINOMAS MÁS FRECUENTES DE LOS PARES CRANEALES

**Cecilia Rubio Maicas, Delfina Dualde Beltrán, Carlos Piñana Plaza,
Nerses Nersesyan, Juan José Pomares Pomares, Julio Palmero Da Cruz**

Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivo Docente

- Revisar la anatomía y las características radiológicas de los neurinomas intracraneales y la utilidad de su patrón de crecimiento para realizar el diagnóstico diferencial

Revisión del tema

- Los neurinomas son neoplasias benignas de crecimiento lento con origen en la vaina de mielina que rodea a los nervios
- Representan el 6-8% de todos los tumores intracraneales siendo más frecuentes en mujeres de mediana edad
- Aunque la mayoría dependen del VIII par craneal, pueden originarse en cualquier nervio craneal o espinal, especialmente nervios sensoriales, excepto del olfatorio y del óptico ya que carecen de vainas compuestas por células de Schwann
- Los nervios craneales comúnmente involucrados por orden de frecuencia son el nervio vestibulococlear o acústico (VIII), sobre todo su rama vestibular; el nervio trigémino (V), el nervio facial (VII) y los nervios del agujero yugular (IX, X, XI)
- Son masas encapsuladas circunscritas que pueden comprimir y desplazar otras estructuras. Según el patrón de crecimiento, comportamiento y las estructuras anatómicas afectadas podemos realizar el diagnóstico diferencial y saber qué nervio origina el neurinoma

Resultados

Neurinomas del acústico o vestibulares (par craneal VIII)

- Suponen el 7-8% de los tumores intracraneales y el 80% de los tumores del ángulo pontocerebeloso.
- Si son bilaterales, es muy sugestivo de neurofibromatosis tipo 2 (Figura 1)

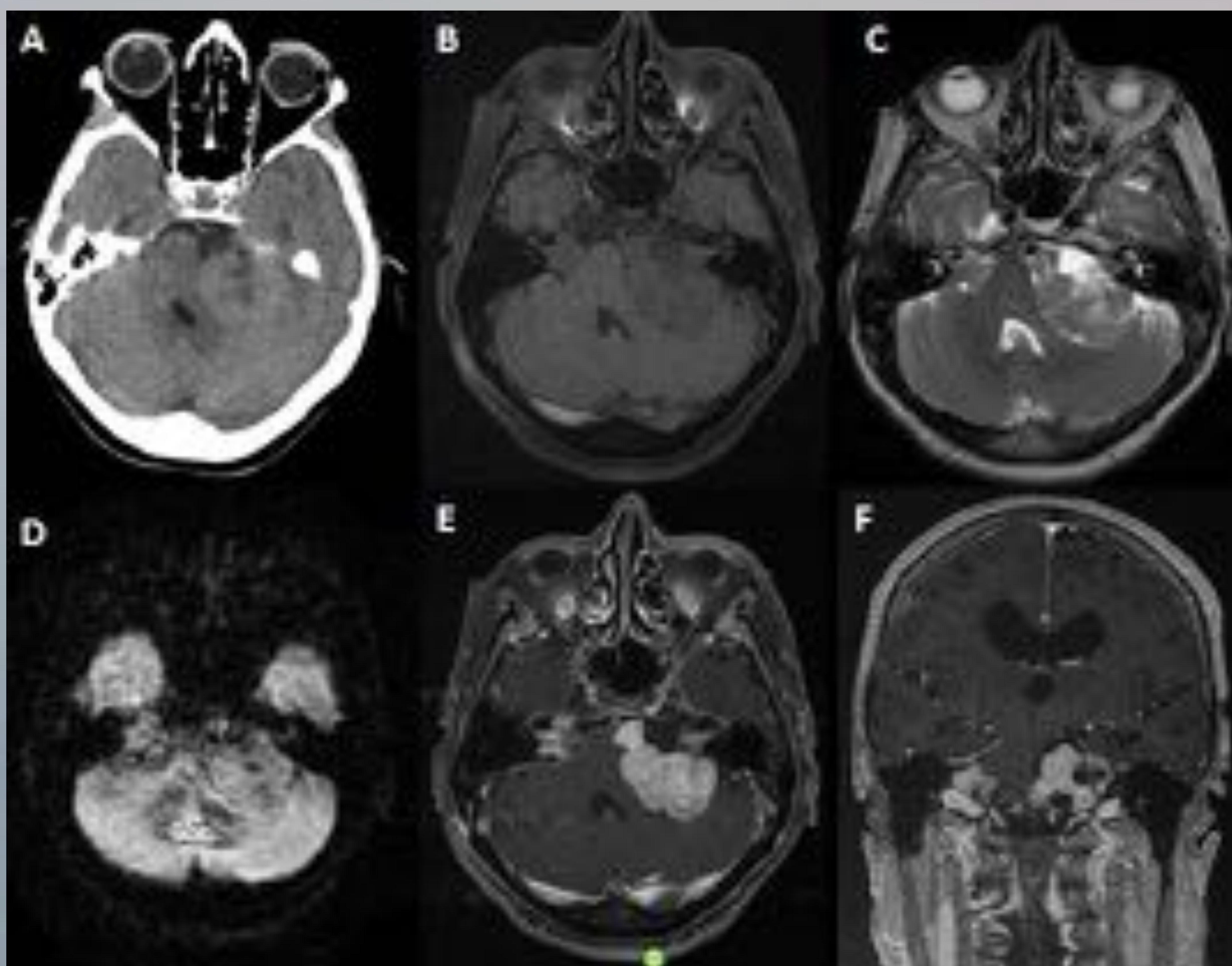


Figura 1. Neurinoma del acústico bilateral con efecto masa sobre el tronco del encéfalo y obstrucción parcial del cuarto ventrículo . TC axial (A) y RM en axial en secuencias potenciadas en T1 saturación grasa (B), T2 (C), difusión (D), T1 saturación grasa con gadolinio (E) y en coronal 3D en secuencia T1 con gadolinio (F).

Resultados

Neurinomas del acústico o vestibulares (par craneal VIII)

- Crecen dentro del conducto auditivo interno ensanchándolo y extendiéndose hacia la cisterna pontocerebelosa adquiriendo el aspecto típico en “cono de helado”
- Menos del 20% de los casos son extracanaliculares
- Ocasionalmente, estos tumores crecen lateralmente a través de la cóclea (transmodiolar) o vestíbulo (transmacular) en el oído medio. Rara vez son pequeños y están confinados al vestíbulo (intravestibular) o la cóclea (intracoclear) o ambos (vestibulococlear) Figura 2

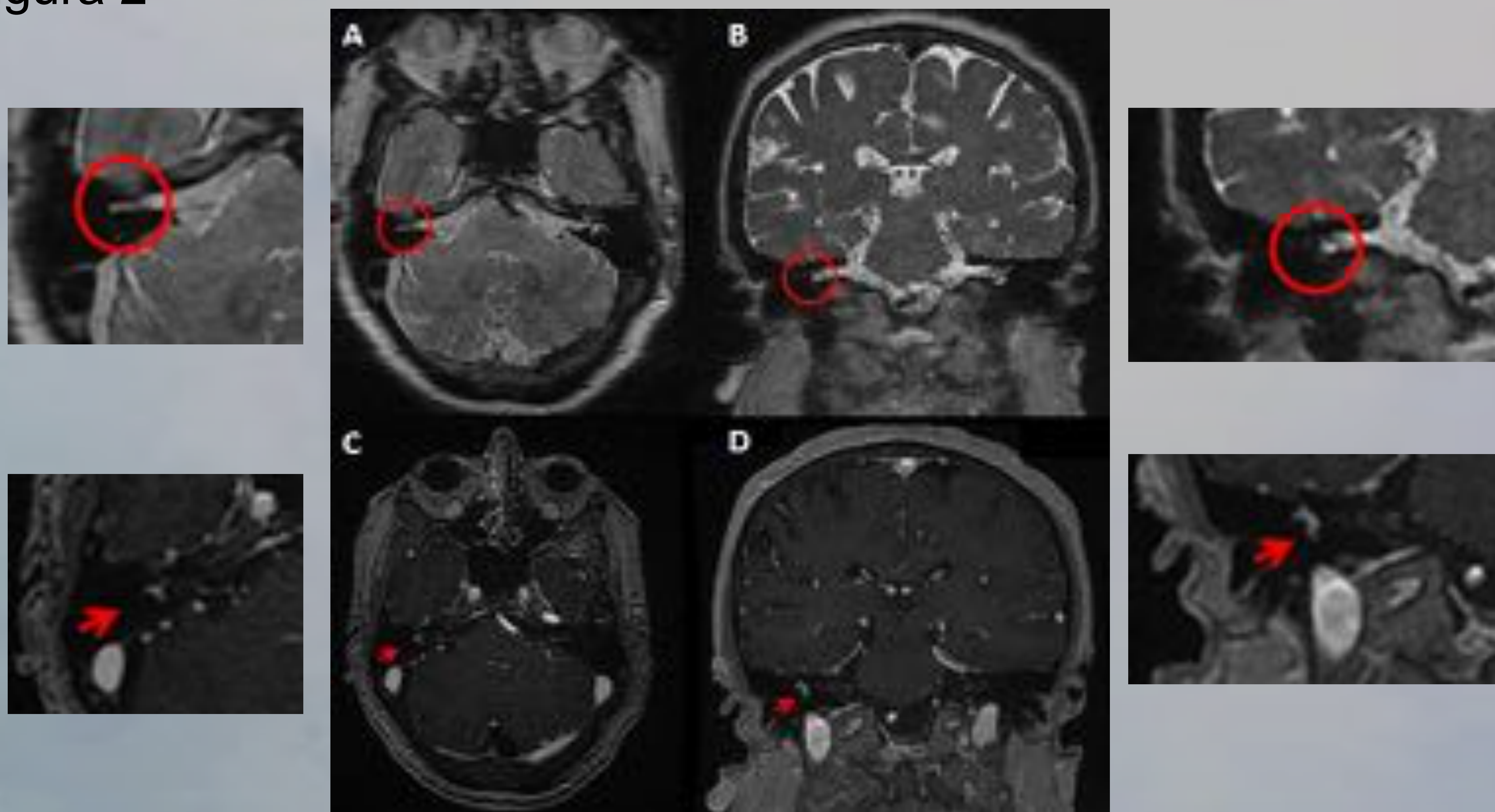


Figura 2. Schwannoma intralaberíntico vestibular derecho.

RM, Reconstrucciones multiplanares de ambos oídos internos en secuencias axial T2 (A) y coronal SSFSE (B); y secuencias T1 saturación grasa axial (C) y coronal (D) con gadolinio .

Foco de hipointensidad en la confluencia de los conductos semicirculares, vestíbulo y segmento inicial de la espira basal en el lado derecho (círculo). Foco de realce nodular en vestíbulo, segmento proximal de los conductos semicirculares y espira basal tras administración de gadolinio (flecha)

Resultados

Neurinomas del acústico o vestibulares (par craneal VIII)

- Los tumores pequeños tienden a ser sólidos, mientras que la degeneración quística se observa comúnmente en tumores más grandes. También se pueden ver áreas hemorrágicas. Las calcificaciones son poco frecuentes
- En la tomografía computarizada (TC) pueden mostrar erosión y ensanchamiento del conducto auditivo interno
- La densidad de estos tumores en los estudios sin contraste es variable, y a menudo son difíciles de ver, debido al artefacto del hueso temporal adyacente (Figura 3)
- El diagnóstico diferencial en un neurinoma del acústico hay que hacerlo principalmente con los meningiomas, el carcinoma epidermoide, las metástasis y el ependimoma



Figura 3. Neurinoma vestibular. TC axial y coronal sin contraste Lesión hipodensa heterogénea en ángulo pontocerebeloso izquierdo que condiciona hidrocefalia con ventriculomegalia de ambos ventrículos laterales y tercer ventrículo

Resultados

Neurinomas del acústico o vestibulares (par craneal VIII)

- En resonancia magnética (RM) suelen presentar baja señal en las secuencias potenciadas en T1, alta señal heterogénea en las potenciadas en T2 y realzar intensamente tras la administración de gadolinio, aunque puede variar según el componente quístico de la lesión (Figura 4)

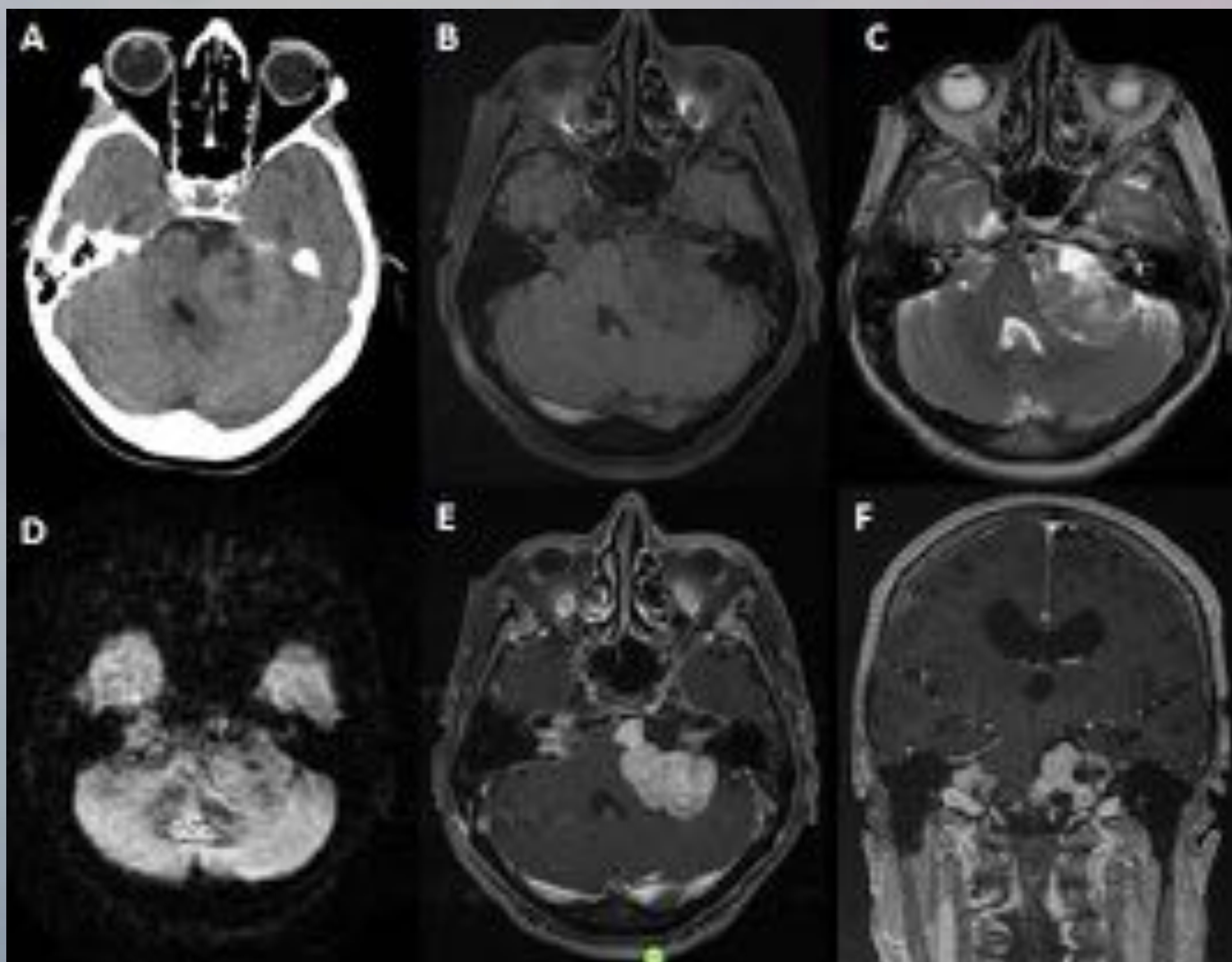


Figura 4. Neurinoma vestibular. Mismo paciente que en figura 3. RM en secuencias T2 axial (A), FLAIR axial y coronal (B y C), gradiente (D), difusión (E) y T1 saturación grasa con gadolinio (F). Lesión extraaxial sólido-quística, sin edema perilesional, localizada en ángulo pontocerebeloso izquierdo con extensión a conducto auditivo interno con efecto masa sobre protuberancia y tronco encéfalo condicionando dilatación ventricular de predominio en asta temporal y VL izquierdo. Presenta captación periférica de la lesión y no restringe a la difusión.

Resultados

Neurinomas del trigémino (par craneal V)

- Son raros a pesar de ser los segundos en frecuencia después de los neurinomas del acústico
- El nervio trigémino es el nervio craneal más largo
- Es un nervio mixto, sensitivo y motor, que recibe información sensorial de la cara e inerva a los músculos de la masticación
- Se puede dividir en cinco segmentos: intraaxial (tronco encefálico), cisternal, cavum de Meckel y seno cavernoso, base del cráneo y segmentos extracraneales. El ganglio Gasser o semilunar se encuentra en la cara inferior del cavum de Meckel y emite tres ramas: oftálmica (V1), maxilar (V2) y mandibular (V3) (Figura 5)

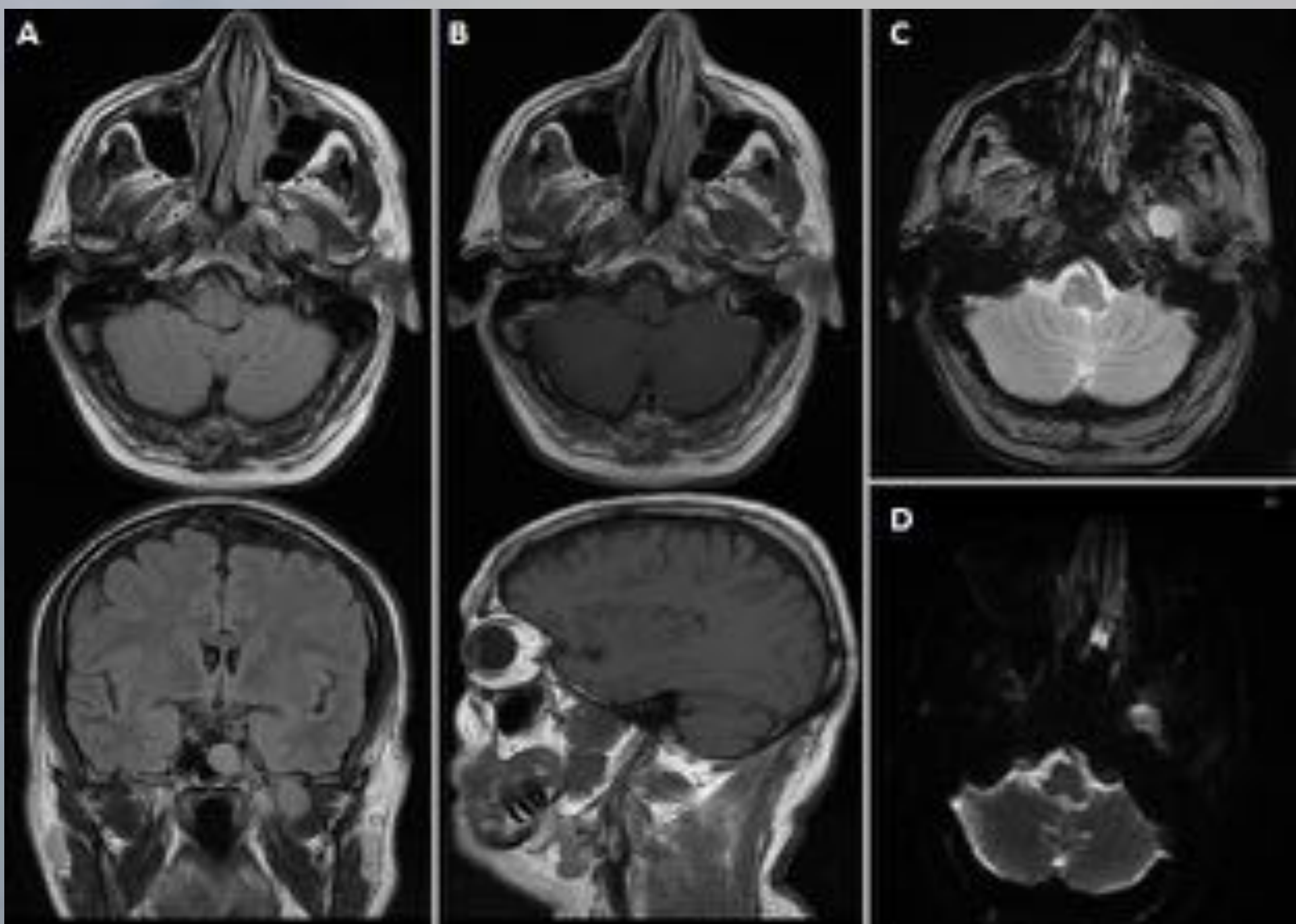


Figura 5. Neurinoma de la III rama del V par craneal. RM en secuencias T2 FLAIR (A: axial y sagital), T1 (B:axial y coronal), T2 FSE (C) y difusión (D). Lesión nodular en espacio masticador y adyacente al foramen oval izquierdos

Resultados

Neurinomas del trigémino (par craneal V)

- Su morfología depende del tramo de recorrido del nervio afectado. Típicamente tienen forma de “pesa” cuando se extienden al seno cavernoso (Figuras 6 y 7)
- Sin embargo, si son pequeños, pueden estar confinados a un compartimiento o sección del nervio:
 - Los pregangliónicos presentan morfología redondeada localizándose en la cisterna cerebelopontina
 - Los gangliónicos son los más frecuentes y adoptan una forma lobulada en el cavum de Meckel
 - Los postgangliónicos pueden estar confinados al seno cavernoso o extenderse a la órbita o la fosa pterigopalatina

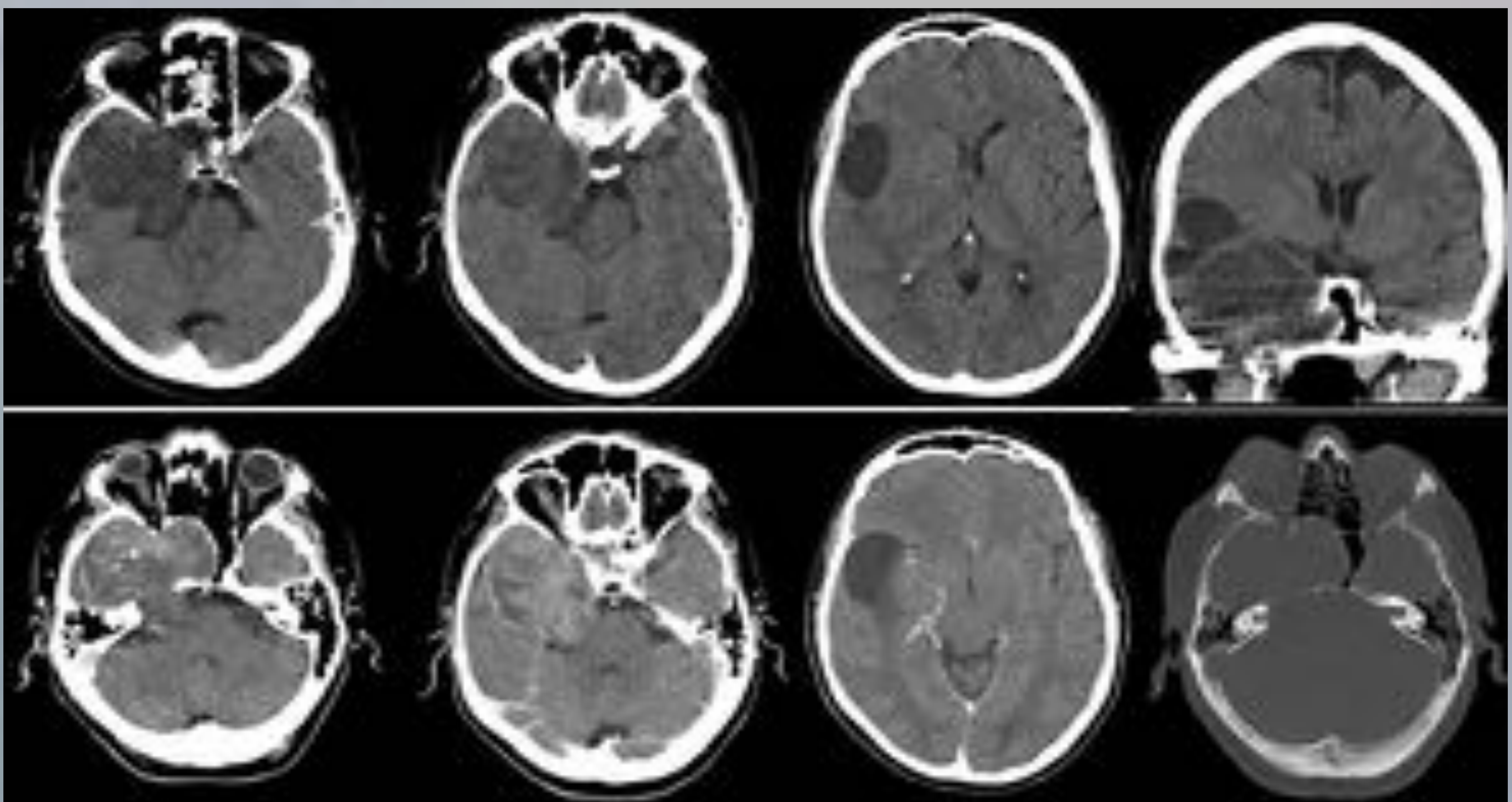


Figura 6. Neurinoma del nervio trigémino. TC sin y tras administración de civ. Voluminosa tumoración intra y extraaxial derecha con extensión a cisterna del ángulo pontocerebeloso con efecto masa sobre protuberancia, lóbulo temporal y sistema ventricular. Área quística frontotemporal anterosuperior. Remodelación de la pared posterior del seno maxilar, seno esfenoidal derecho y tabique interesfenoidal

Resultados

Neurinomas del trigémino (par craneal V)

- Su morfología depende del tramo de recorrido del nervio afectado. Típicamente tienen forma de “pesa” cuando se extienden al seno cavernoso (Figuras 6 y 7)
- Sin embargo, si son pequeños, pueden estar confinados a un compartimiento o sección del nervio:
 - Los pregangliónicos presentan morfología redondeada localizándose en la cisterna cerebelopontina
 - Los gangliónicos son los más frecuentes y adoptan una forma lobulada en el cavum de Meckel
 - Los postgangliónicos pueden estar confinados al seno cavernoso o extenderse a la órbita o la fosa pterigopalatina

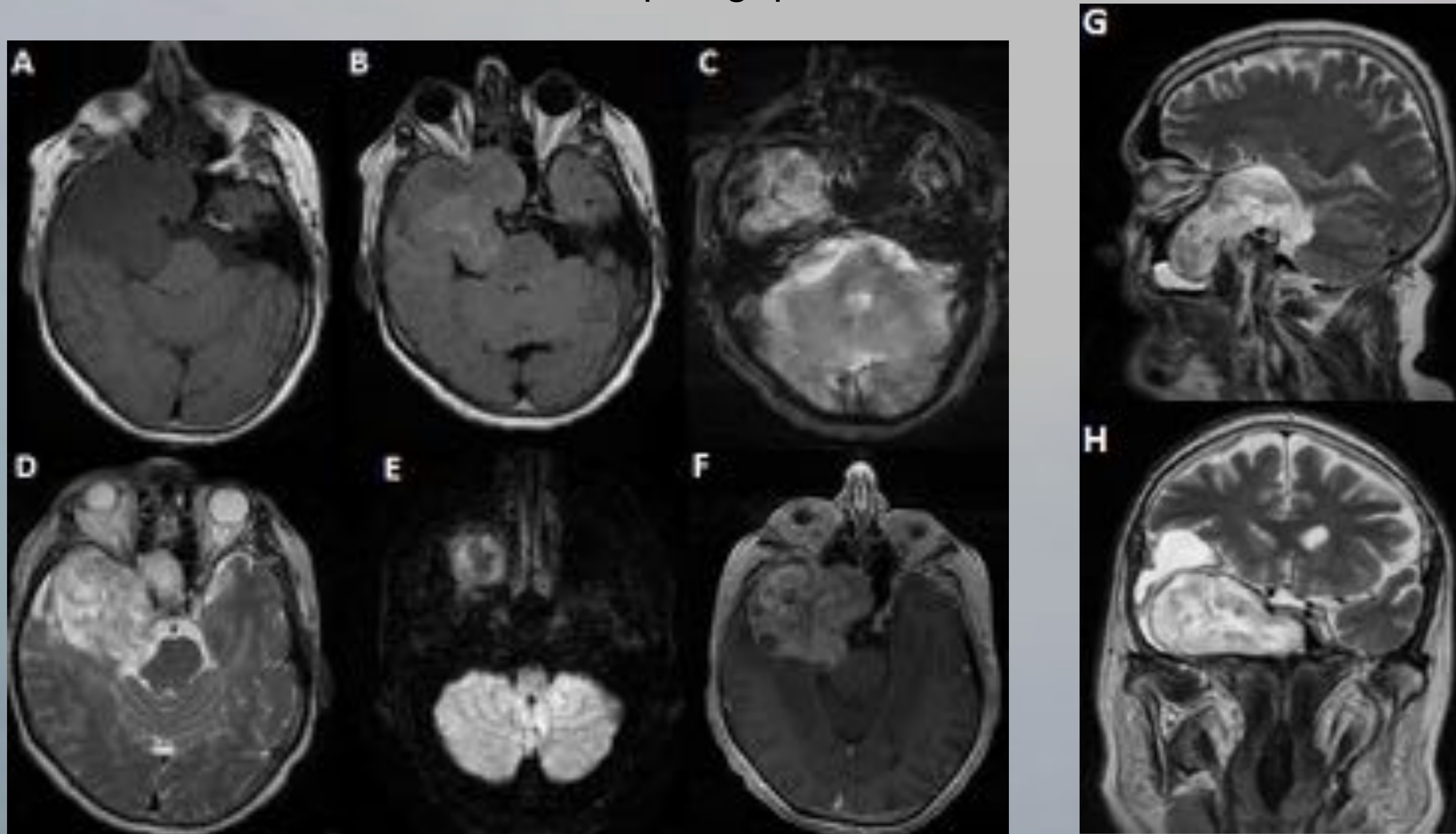


Figura 7. Neurinoma del nervio trigémino. Mismo paciente de la figura 6. RM axial en secuencias T1 (A), T2FLAIR (B), eco de gradiente (C), T2 (D), difusión (E) y T1 con gadolinio (F). Planos coronal y sagital en T2 (G y H). Tumoración en fosa temporal derecha con realce heterogéneo que invade seno maxilar y esfenoidal homolaterales y ocupa el ángulo pontocerebeloso deformando la protuberancia y el CAI derecho.

Resultados

Neurinomas del nervio facial (par craneal VII)

- Son poco frecuentes y, cuando afectan al hueso temporal, representan menos del 1% de todos los tumores de hueso temporal
- Al igual que los neurinomas del acústico pueden alcanzar un tamaño considerable siendo característica la expansión a lo largo del canal facial, especialmente del segmento laberíntico y el ganglio geniculado. El efecto masa sobre los nervios adyacentes puede causar hipoacusia neurosensorial o de conducción si el crecimiento en el oído medio afecta a la función normal de los huesecillos
- En una minoría de casos, sobre un 10%, el tumor es extracraneal, presentándose como una masa parótida (figura 8). En estos casos se debe hacer el diagnóstico diferencial con tumores del nervio facial intraparotídeo, como los neurofibromas (figuras 9 y 10)

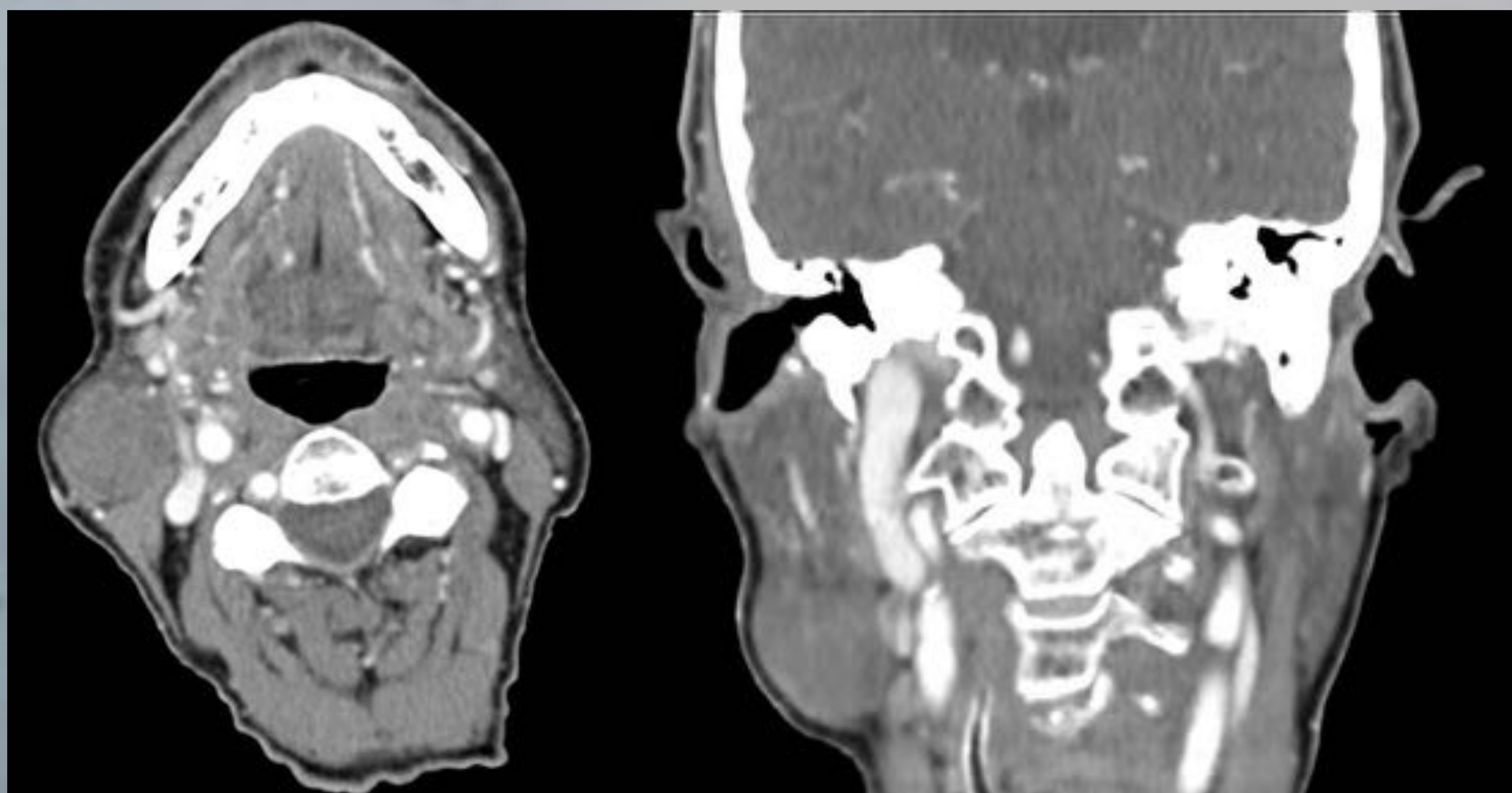


Figura 8. Neurinoma del nervio facial. TC con contraste intravenoso axial y coronal. Tumoración localizada en la cola de la glándula parótida derecha, sin extensión al lóbulo profundo, bien delimitada y discretamente heterogénea

Resultados

Neurinomas del nervio facial (par craneal VII)

- Son poco frecuentes y, cuando afectan al hueso temporal, representan menos del 1% de todos los tumores de hueso temporal
- Al igual que los neurinomas del acústico pueden alcanzar un tamaño considerable siendo característica la expansión a lo largo del canal facial, especialmente del segmento laberíntico y el ganglio geniculado. El efecto masa sobre los nervios adyacentes puede causar hipoacusia neurosensorial o de conducción si el crecimiento en el oído medio afecta a la función normal de los huesecillos
- En una minoría de casos, sobre un 10%, el tumor es extracraneal, presentándose como una masa parótida (figura 8). En estos casos se debe hacer el diagnóstico diferencial con tumores del nervio facial intraparotídeo, como los neurofibromas (figuras 9 y 10)

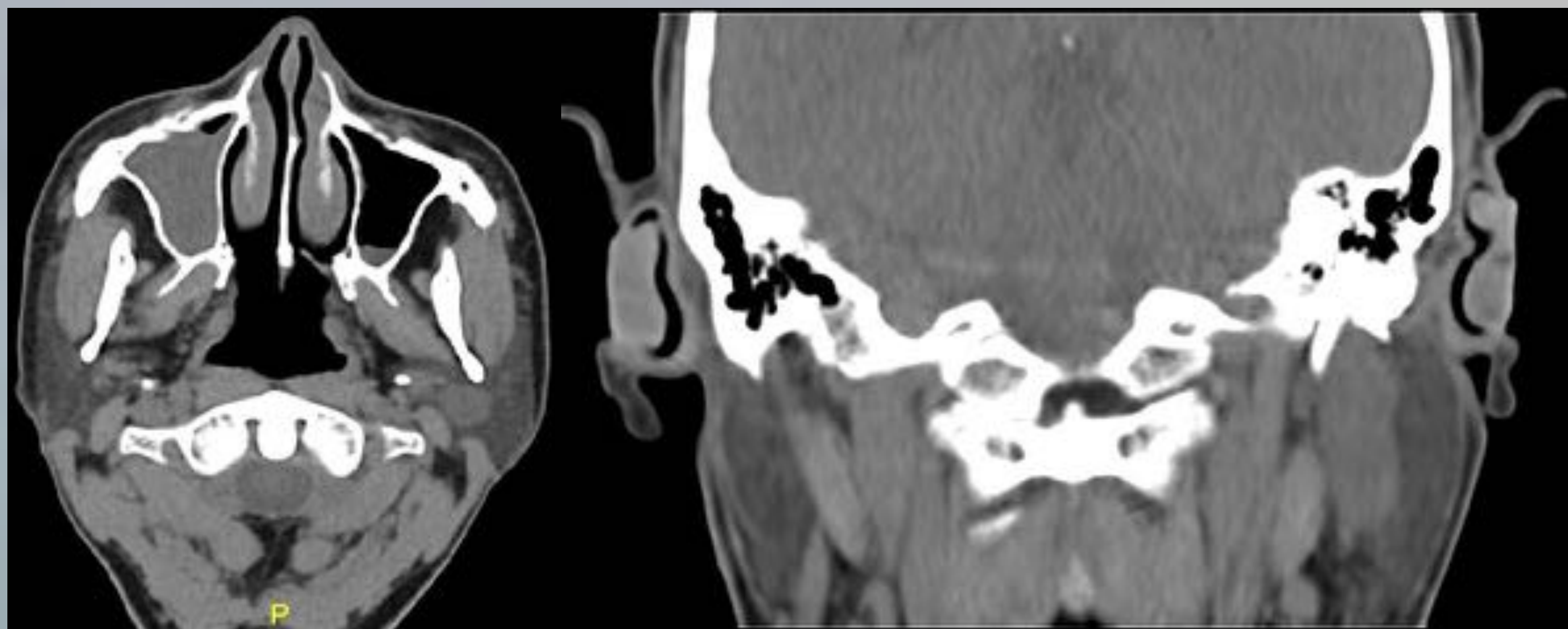


Figura 9. Neurofibroma. TC axial y coronal. Tumoraación sólida de morfología bilobulada adyacente a parótida izquierda y a agujero estilomastoideo

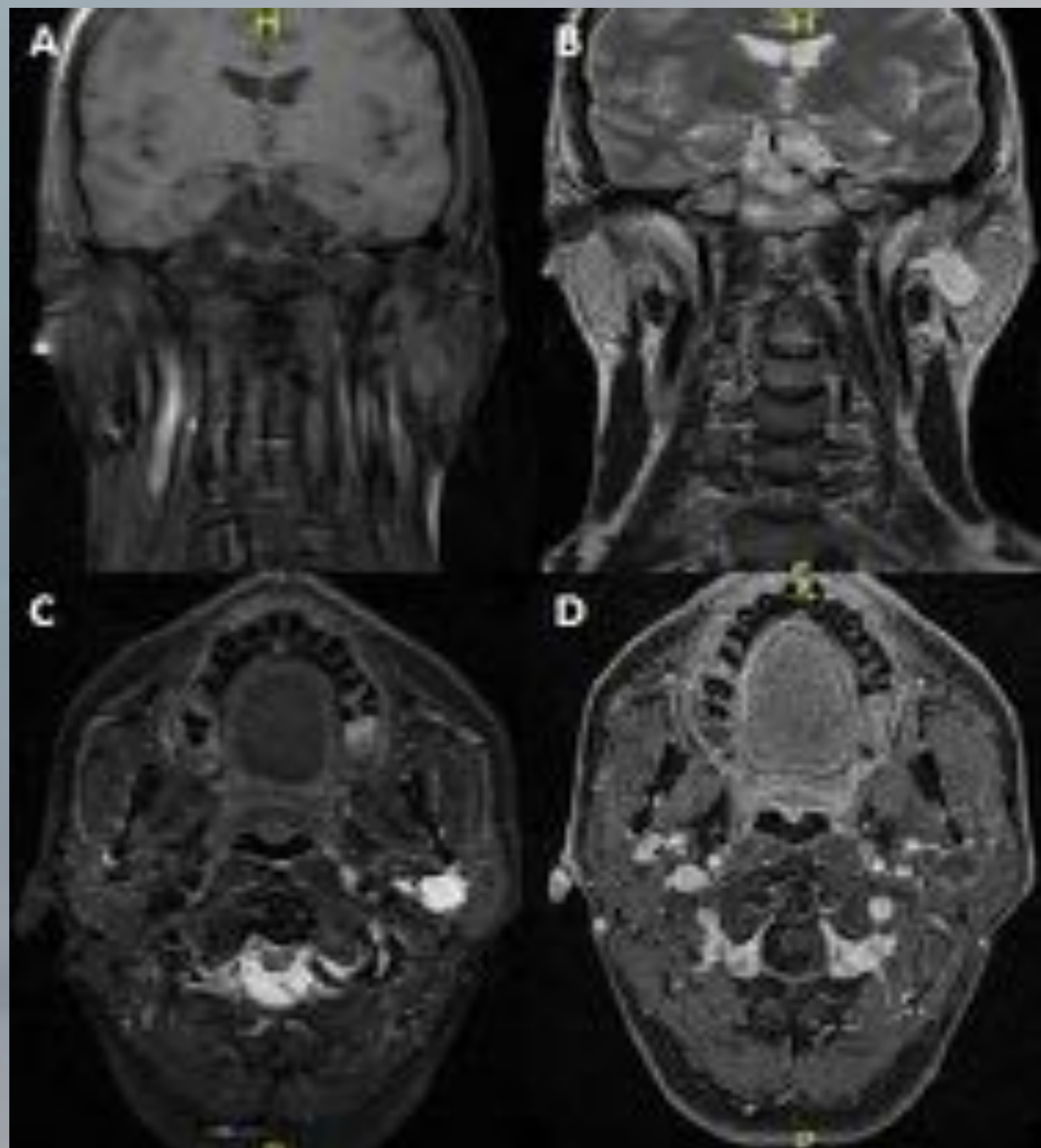


Figura 10. Neurofibroma. Mismo paciente que imagen 9. RM en secuencias potencias en T1 coronal (A), T2 coronal (B), STIR axial (C) y tras la administración de contraste paramagnético T1 saturación grasa axial (D). Lesión ovoidea adyacente a parótida izquierda que presenta escaso realce periférico tras la administración de contraste

Resultados

Neurinomas del nervio facial (par craneal VII)

- El nervio facial se divide en tres segmentos: intraaxial (con tres núcleos: uno motor y dos sensitivos), cisternal (hacia la cisterna del ángulo pontocerebeloso) e intratemporal, en el que se distinguen cuatro segmentos:
 - Segmento del CAI: desde el poro acústico hasta el fondo del conducto auditivo interno. El nervio facial ocupa la porción anterosuperior (Figura 11)
 - Segmento laberíntico: desde el fondo del CAI al ganglio geniculado. Después de hacer sinapsis en el ganglio geniculado, el VII par forma la primera rodilla (Figura 11)
 - Segmento tímpanico u horizontal: entre la primera y la segunda rodilla, por debajo del canal semicircular lateral
 - Segmento mastoideo o descendente: el facial abandona dicho segmento a través del agujero estilomastoideo dando la rama del nervio estapedio (que lleva la inervación motora al músculo estapedio) y la rama del nervio de la cuerda del tímpano (que lleva la inervación sensitiva a los 2/3 anteriores de la lengua y acompaña a la rama lingual del V3)

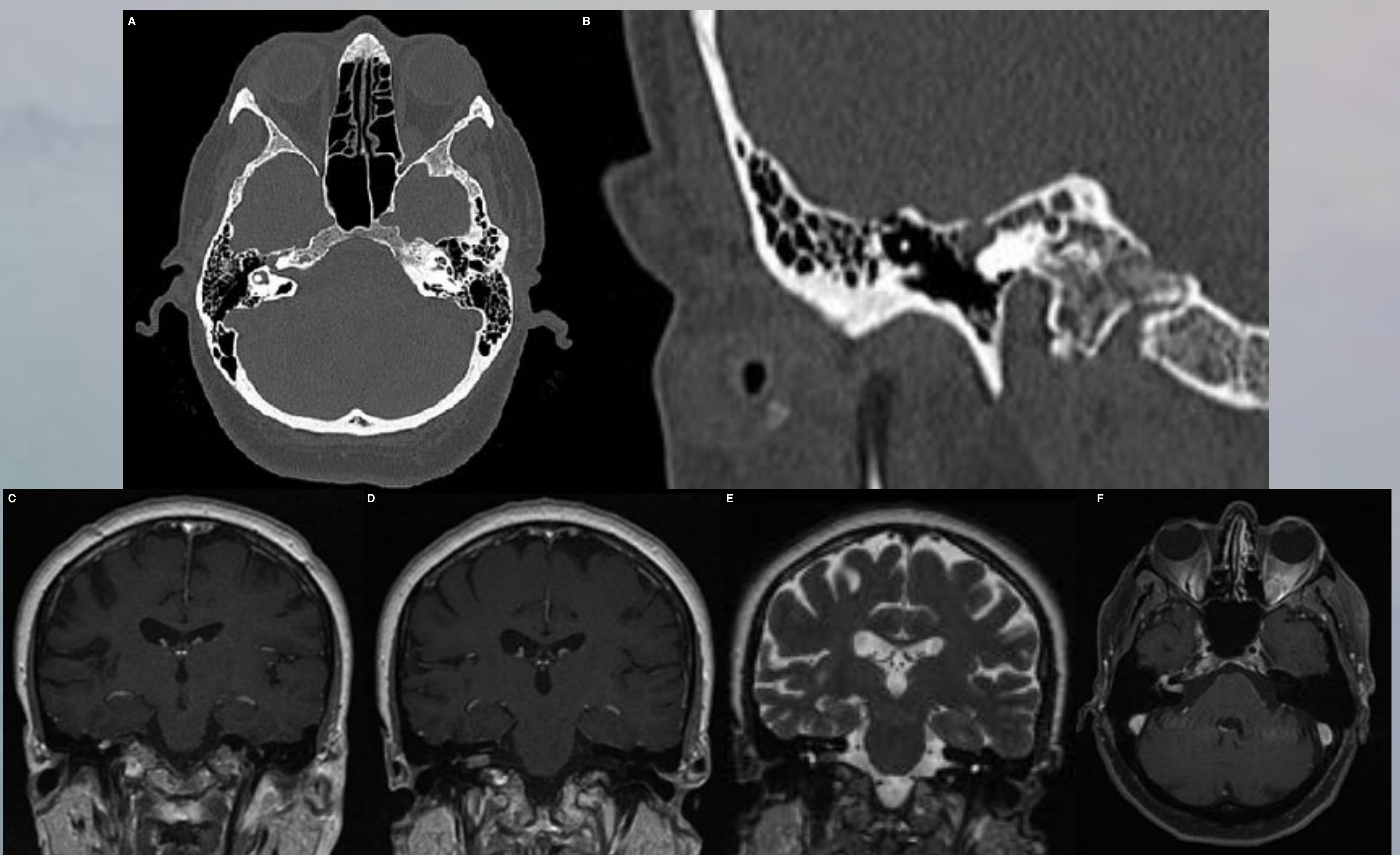


Figura 11. Neurinoma del ganglio geniculado del nervio facial. TC axial (A) y ampliación en coronal (B) en ventana de hueso. Ocupación del trayecto del nervio facial derecho en la porción correspondiente al ganglio geniculado.

RM coronal en secuencias potenciadas en T1 con gadolinio (C y D) y T2 (E). RM en axial secuencia T1 saturación grasa con gadolinio (F). Captación intracanalicular derecha en segmento intracanalicular (B y C). Extensión de la captación al ganglio geniculado.

Resultados

Neurinomas del agujero yugular (pares craneales IX, X, XI)

- Son muy raros y se presentan como una masa en el agujero yugular que produce un ensanchamiento del mismo pudiendo extenderse extracranealmente (Figura 12)
- Pueden surgir de los nervios craneales IX, X y XI, siendo el IX o glosofaríngeo el más común
- Los síntomas suelen estar en relación con el nervio afectado siendo frecuente la pérdida auditiva y el vértigo
- Según su tamaño y localización pueden producir signos de hipertensión endocraneal

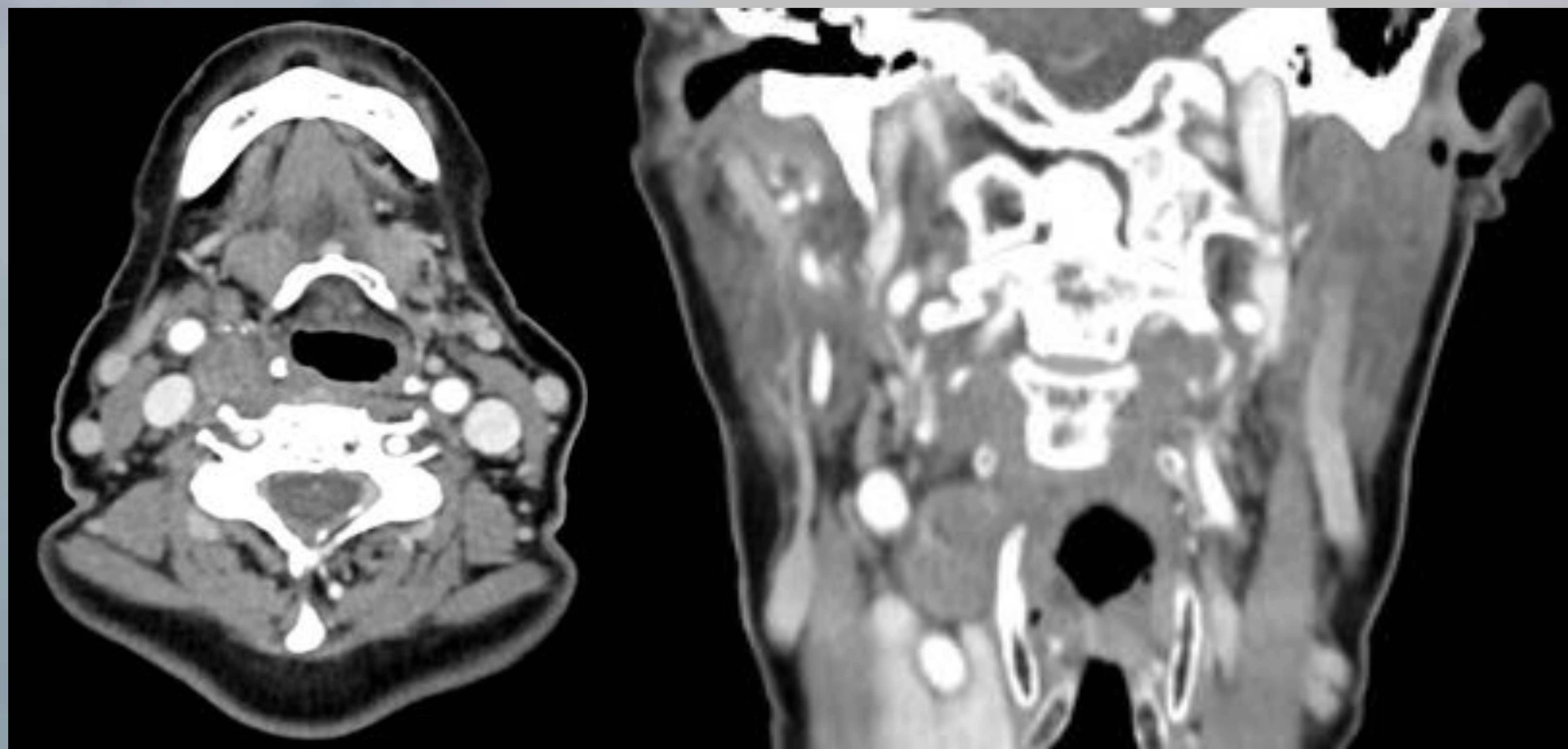


Figura 12. TC con civ axial y coronal. Tumorción cervical derecha discretamente heterogénea, bien delimitada, con leve captación del contraste, en localización medial a vena yugular interna y arteria carótida primitiva

Resultados

Neurinomas del agujero yugular (pares craneales IX, X, XI)

- En TC se muestran como una masa extraaxial iso o hipodensa que realza tras la administración de contraste intravenoso y que ensancha el agujero yugular y remodela el hueso desplazando las estructuras adyacentes. Es frecuente la presencia de áreas quísticas o hemorrágicas en su interior pero las calcificaciones son poco frecuentes (figura 13)
- En RM son lesiones de baja señal de intensidad en T1 y alta en T2 que pueden presentar degeneración quística si son de gran tamaño. Tras la administración de contraste con gadolinio, las lesiones pequeñas muestran un realce intenso y homogéneo, mientras que las de mayor tamaño realzarán de forma más heterogénea

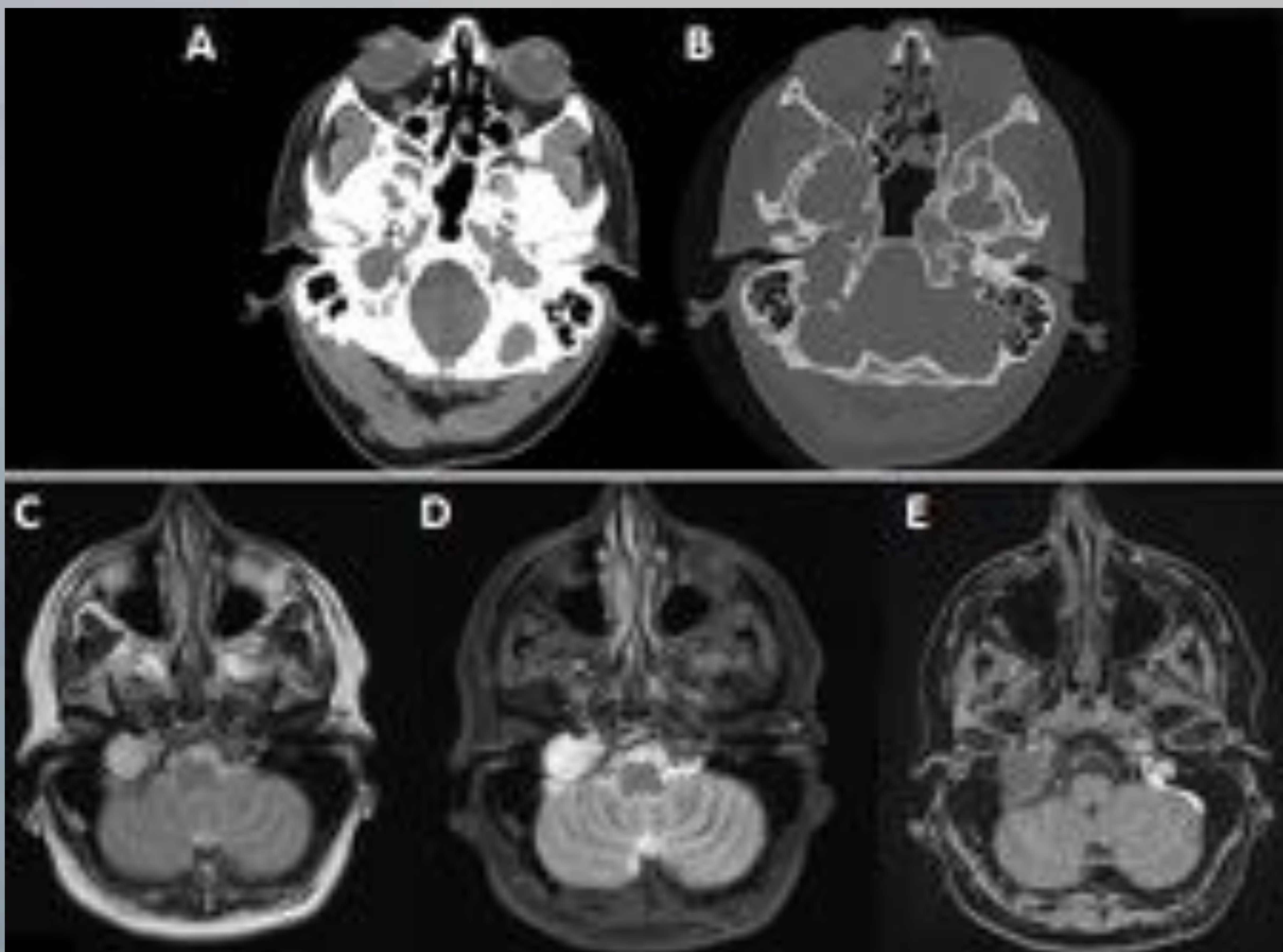


Figura 13. Neurinoma del agujero yugular. TC cervical axial sin civ en ventana de partes blandas y de hueso (A y B). RM axial secuencias T2 y STIR (C y D) y axial 3D T1 (E). Lesión de baja atenuación que provoca ensanchamiento del agujero yugular derecho con márgenes regulares, con escaso realce tras civ y que comprime a la vena yugular interna

Conclusiones

- Conocer la anatomía y los hallazgos radiológicos de los neurinomas de los pares craneales permite establecer un diagnóstico preciso
- El patrón de crecimiento nos ayuda a establecer el nervio de origen

Referencias

- O. Petter Eldevik; Trygve O. Gabrielsen; Eva A. Jacobsen. Imaging Findings in Schwannomas of the Jugular Foramen. *AJNR* 2000; 21:1139–1144
- Aaron D. Skolnik et al. Cranial Nerve Schwannomas: Diagnostic Imaging Approach. *RadioGraphics* 2016; 36:1463–1477
- Blitz AM, Choudhri AF, Chonka ZD, et al. Anatomic considerations, nomenclature, and advanced cross-sectional imaging techniques for visualization of the CN segments by MR imaging. *Neuroimaging Clin N Am* 2014;24(1):1–15
- Fisher LM, Doherty JK, Lev MH, Slattery WH 3rd. Distribution of nonvestibular CN schwannomas in neurofibromatosis 2. *Otol Neurotol* 2007;28(8):1083–1090