

NEURINOMA ETMOIDAL GIGANTE CON EXTENSIÓN INTRACRANEAL

P. ESCOBAR, F. MÁRQUEZ, C. MORENO, T. FIGUEROA, R. GUTIÉRREZ, D. MARTÍNEZ, J. SANABRIA, C. CENJOR

SERVICIO DE ORL. FUNDACIÓN JIMÉNEZ DÍAZ. UNIVERSIDAD AUTÓNOMA. MADRID.

RESUMEN

El neurinoma es un tumor de estirpe nerviosa muy poco común en nariz y senos paranasales. Su extensión simultánea intra y extracraneal aún es más infrecuente. En este trabajo presentamos un caso de neurinoma nasoesmoidal con extensión a fosa craneal anterior.

Describimos las pruebas de imagen y los hallazgos histológicos, así como la resección craneofacial de etmoides, realizada mediante un abordaje combinado. Se revisan algunos datos sobre el diagnóstico, tratamiento y evolución de estos tumores.

PALABRAS CLAVE: Neurinoma nasal. Senos paranasales. Tumores nasales. Resección craneofacial de etmoides.

ABSTRACT

GIGANT NASAL SCHWANNOMA WITH INTRACRANIAL EXTENSION

The schwannomas are tumors arising from nervous tissue. It appears very rarely in the nose and paranasal sinuses. Intra and extracranial extension of these tumors are even more uncommon. In this paper we report a case of a sphenoid-ethmoidal schwannoma

with anterior skull fossa extension. We describe the CT scan and magnetic resonance imaging and the histological features. Surgical resection was carried through a craniofacial approach. Some data about diagnosis, treatment and outcome of these tumors are revised.

KEY WORDS: Nasal schwannoma. Paranasal sinuses. Skull base surgery.

Correspondencia: Paloma Escobar Sanz-Dranguet. C./ Tembleque, 20, 28024 Madrid.

Fecha de recepción: 2-2-2000

INTRODUCCIÓN

Los neurinomas o schwannomas son tumores benignos originados en las células de Schwann, que forman parte de la vaina o neurilema de los nervios periféricos¹. Son los tumores nerviosos más frecuentes del organismo, y en cabeza y cuello representan más del 30% del total² de los tumores de estirpe nerviosa. Exceptuando los cuadros sindrómicos como la neurofibromatosis, son tumores propios del adulto, y la mayoría son benignos y aislados.

Su localización más frecuente es el VIII par craneal; con una incidencia mucho menor, el segundo lugar de asiento del neurinoma es el espacio parafaríngeo, y el origen, el vago.

Los senos paranasales constituyen una localización inusual de estas neoplasias¹. Se encuentran por orden de frecuencia en seno etmoidal, maxilar, y raramente en el seno esfenoidal y frontal.

El diagnóstico de estos tumores se basa en la endoscopia nasosinusal junto a los métodos de diagnóstico por imagen como TC y RM, confirmándose la estirpe del

tumor mediante el estudio anatomopatológico; las técnicas de inmunohistoquímica, pueden aportar nuevas implicaciones en cuanto al diagnóstico y tratamiento de estos tumores³.

El tratamiento se basa fundamentalmente en la exéresis quirúrgica. La evolución de la cirugía de la base del cráneo ha facilitado la extirpación de tumores que previamente se consideraban irresecables⁴. En este trabajo se presenta un caso de neurinoma gigante esenoetmoidal, y se describen los hallazgos clínicos, radiológicos y patológicos, así como las distintas posibilidades terapéuticas.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de sesenta y cinco años, que consultaba por presentar exoftalmos de ojo derecho con dolor periorbitario, e insuficiencia respiratoria por fosa derecha, de ocho meses de evolución. En la exploración se apreciaba una neoformación en fosa nasal derecha que la ocupaba prácticamente en su totalidad.

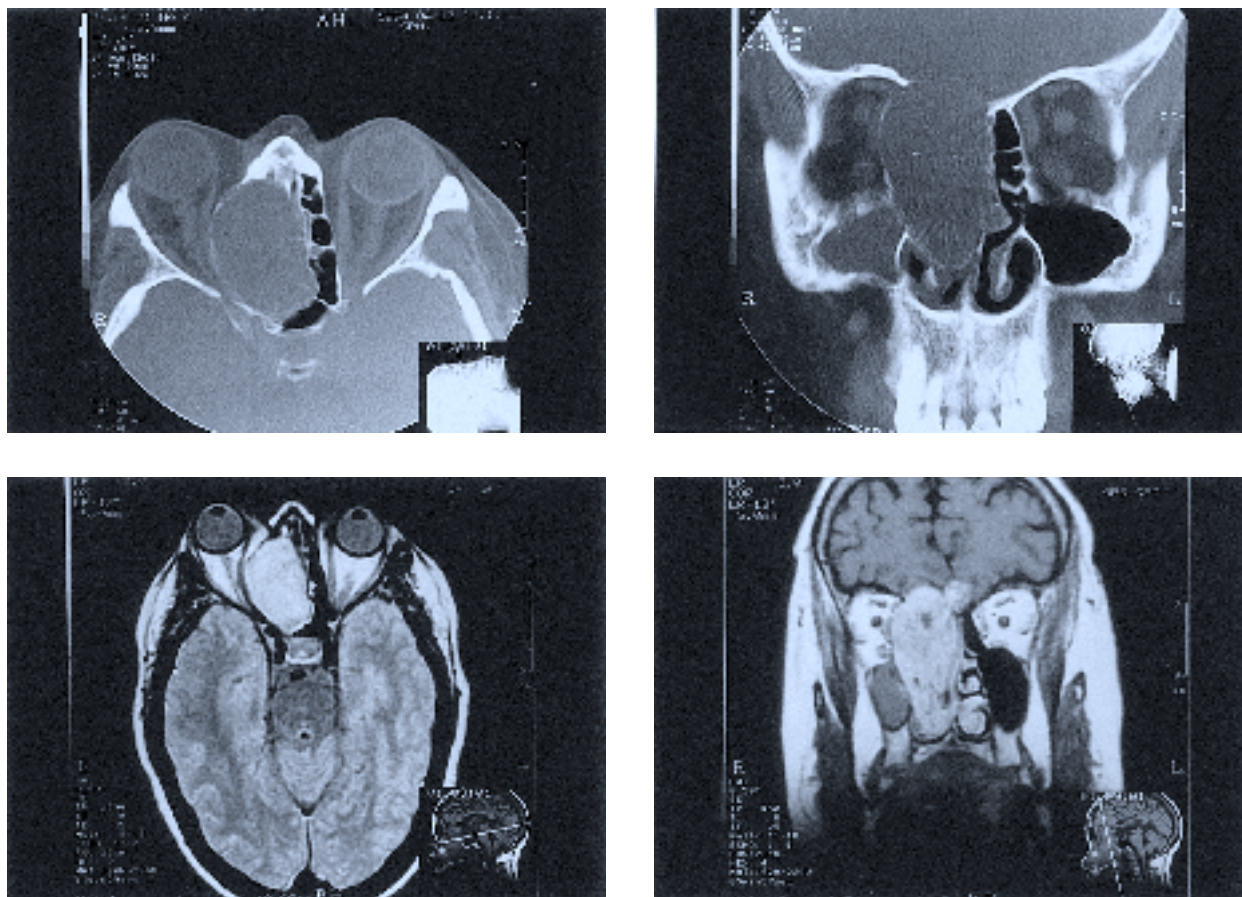


Figura 1. Estudios de imagen del caso descrito: a) TC, proyección coronal. b) TC, proyección axial. c) RMN, corte coronal. d) RMN, corte axial.

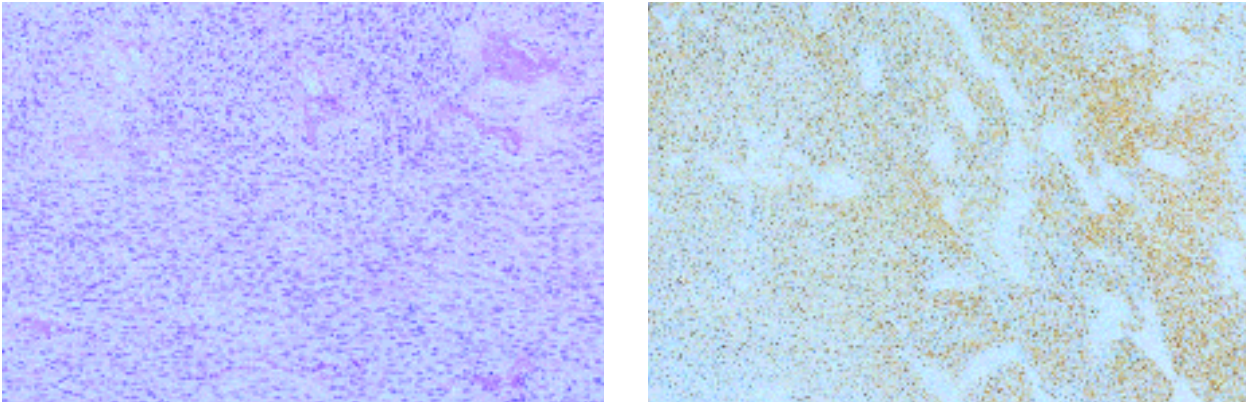


Figura 2. Estudio anatomopatológico de la pieza: a) Aspecto panorámico mostrando células fusiformes y vasos hialinizados (H.E. 20X). b) Intensa inmunotinción del tumor para proteína S-100. Obsérvese la negatividad de los vasos (IHQ.S-100. 10X).

La TC de senos paranasales reveló una gran tumoración que ocupaba región etmoido esfenoidal, con evidente extensión intracraneal a través del suelo de fosa craneal anterior; la tumoración se extendía hacia la órbita derecha, produciendo un ligero exoftalmos (fig. 1a,b). En la RM se observaba este mismo proceso expansivo bien delimitado, que captaba contraste de manera homogénea (fig. 1c,d).

El estudio histopatológico de la biopsia, mostró una neoformación fusocelular de aspecto schwanniano densamente celular, con escasas áreas laxas y células dispuestas en fascículos (fig. 2a). El estudio con técnicas de inmunohistoquímica reveló positividad de las células para proteína S-100 (fig. 2b).

El conjunto de los datos microscópicos e inmunohistoquímicos permitió el diagnóstico de Schwannoma celular tipo A de Antoni.

Con este diagnóstico la paciente fue intervenida, realizándose una resección craneofacial de etmoides mediante abordaje combinado con rinotomía lateral dere-

cha y craniotomía bifrontal (fig. 3); la extirpación tuvo como límite superior el techo de etmoides y lámina cribosa, como límite lateral la lámina papirácea derecha y la pared lateral de la fosa nasal del mismo lado, y como límite medial la lámina perpendicular de etmoides. La base del cráneo se reconstruyó con el colgajo pericraneal disecado previamente a la craneotomía. La pared lateral de la órbita derecha se reconstruyó con liodura.

El postoperatorio transcurrió sin complicaciones.

La paciente ha seguido controles periódicos durante los cinco años siguientes a las intervención, comprobándose la ausencia de recidiva (fig. 4).

DISCUSIÓN

El neurinoma o schwannoma es un tumor benigno del sistema nervioso periférico que procede de las células de Schwann, que conforman la vaina de revestimiento de los nervios¹.

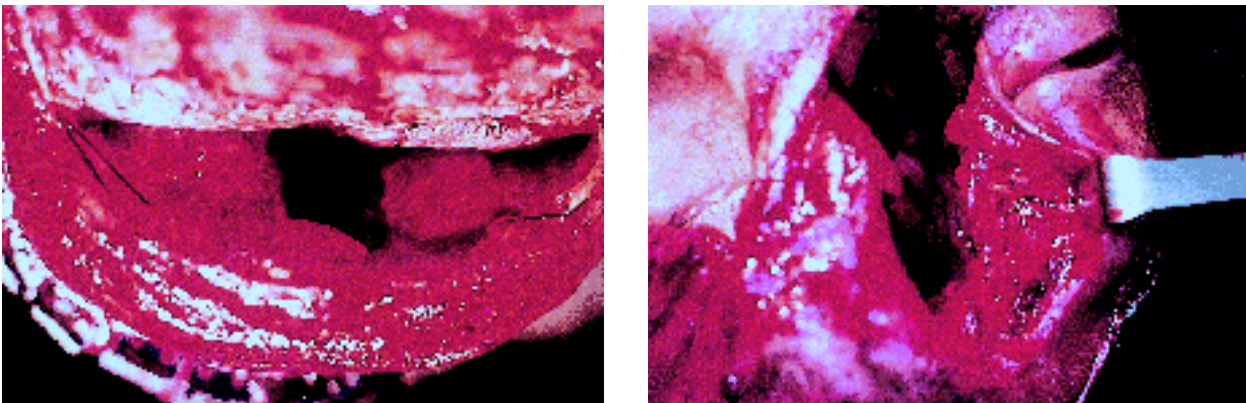


Figura 3. Campo quirúrgico: a) abordaje craneal. b) abordaje facial.

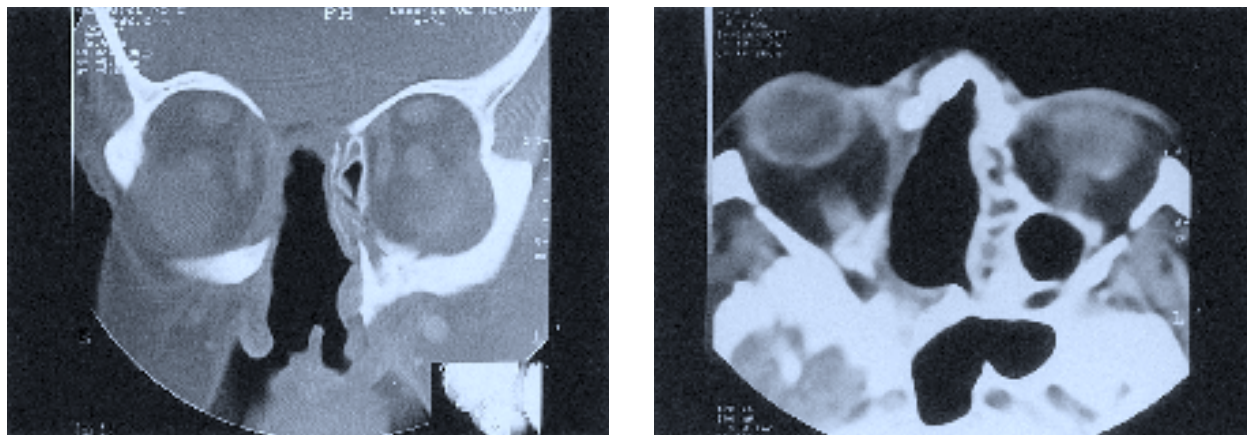


Figura 4. TC postoperatorio donde se aprecia la cavidad quirúrgica: a) Corte axial. b) Corte coronal.

Los schwannomas se originan en nervios periféricos, pares craneales y nervios autónomos. Más de una cuarta parte de ellos se asientan en cabeza y cuello, siendo su localización más común a nivel del VIII par craneal. Solamente entre el 4-10% se localizan en senos paranasales^{1,2}, y dentro de ellos se presentan con mayor frecuencia en celdas etmoidales y seno maxilar, y más raramente en esfenoides, y en seno frontal⁵. La afectación simultánea de senos paranasales y cavidad intracraneal, como en el caso que presentamos, es todavía más inusual^{6,7}.

Las manifestaciones clínicas son inespecíficas, produciendo fundamentalmente obstrucción nasal. Otros síntomas son epistaxis, rinorrea, anosmia, cefalea, otitis serosa y tumefacción facial¹.

Los hallazgos a la exploración son también inespecíficos. La endoscopia nasosinusal es la técnica fundamental para la evaluación diagnóstica^{2,7}. Permite seleccionar mejor las zonas de biopsia, facilita el seguimiento y el diagnóstico precoz de recidivas.

Los estudios de imagen tampoco aportan datos diagnósticos puesto que pueden mimetizar entidades inflamatorias como sinusitis crónica, pólipos antrocoanales, poliposis y mucocelos², pero sí son imprescindibles para la evaluación prequirúrgica; la TC da información sobre la estructura ósea de los senos⁹, y la RM aporta datos como la relación del tumor con la base del cráneo y la órbita². La destrucción ósea en las imágenes de TC sugiere malignidad, aunque este diagnóstico se hará siempre tras estudio anatomopatológico⁵. La angiografía muestra la relación del tumor respecto a los grandes vasos. Estos tumores suelen ser hipovasculares⁹. Para algunos autores, la RM puede sustituir a la angiografía como método para definir la proximidad del tumor respecto a estructuras vasculares vitales, como la carótida y la arteria basilar, y para determinar la vascularización de la neoplasia².

Dada la falta de especificidad de los hallazgos radiológicos, el diagnóstico definitivo es siempre anatomopatológico. Son neoplasias bien encapsuladas, que muestran dos patrones típicos; Tipo Antoni A, compuesto por células de Schwann organizadas en grupos compactos de células en forma de huso, en oposición a las áreas de Antoni B, de menor celularidad, con células poco cohesionadas, con fibras y espacios quísticos. El tipo B podría ser una forma degenerativa del tipo A. Esta clasificación histológica no reviste valor pronóstico⁶. Las técnicas de inmunohistoquímica que utilizan marcadores para la proteína S-100 pueden ayudar a distinguir estos tumores de otras neoplasias con células en huso. Este marcador no es específico de los neurinomas; se puede detectar también en otros tumores de estirpe neural, como neurofibromas, nevus cutáneos y melanomas¹⁰. El tratamiento de los neurinomas paranasales es fundamentalmente quirúrgico. La técnica quirúrgica elegida debe aportar un abordaje que permita la extirpación completa de la lesión, junto con las técnicas reconstructivas precisas que restablezcan la funcionalidad¹¹.

El abordaje mediante cirugía endoscópica, evitando incisiones externas, puede ser suficiente en neoplasias de pequeño tamaño y de localización accesible⁷. En los neurinomas gigantes de senos paranasales suele ser necesaria una cirugía de base de cráneo agresiva, que es generalmente curativa⁵. El abordaje craneofacial para la resección de los tumores nasosinuales, está bien establecido, así como sus ventajas sobre métodos previos de tratamiento¹². Sus grandes ventajas la recomiendan como método de elección para tumores de nariz y senos paranasales⁹. Para la reconstrucción se prefiere el tejido autólogo; el colgajo pericraneal es el más aconsejable para la reparación de defectos de pequeño o moderado tamaño en la base de cráneo anterior⁶.

REFERENCIAS

- 1.- Hasegawa SL, Mentzel T, Fletcher CD. Schwannomas of the sinonasal tract and nasopharynx. *Mod Pathol* 1997; 10: 777-84.
- 2.- Wanamaker JR, Wanamaker, HH, Kotton B, Akers GD, Lavertu P. Schwannomas de la nariz y senos paranasales. *Am J Rhinology Edición Española* 1994; Vol. IV: 14-20.
- 3.- DiNardo LJ, Rumsey RL. Management of malignant schwannomas of the paranasal sinuses and anterior skull base. *Ear Nose Throat J* 1996; 75: 377-80.
- 4.- Kautzky M, Schenk P. Schwannoma of the nose and paranasal sinuses. *Laringorhinootologie* 1989; 68: 547-51.
- 5.- Sharma MC, Mahaprata AK, Gaikwad SB, Sakar C. Solitary giant skull base schwannomas- Report of four cases. *Surg Neurol* 1997; 48): 382-7.
- 6.- Hanada T, Fukuiwa T, Matsuzaki T, Hanamure Y, Niino M, Ohyama M. A rare case of nasal schwannoma with intracranial extension. *Rhinology* 1997; 35: 181-3.
- 7.- Blokmanis A. Endoscopic diagnosis, treatment, and follow-up of tumors of the nose and sinuses. *J Otolaryngol* 1994; 23: 366-9.
- 8.- Ernst R, Govoni AF. A51 year-old woman and right nasal obstruction. *Clinical Imaging* 1992; 16: 134-136.
- 9.- Cheesman AD, Lund VJ, Howard DJ. Craniofacial resection for tumors of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Head & Neck Surgery* 1986; 8: 429-435.
- 10.- Bruner JM. Periferal nerve sheath tumors of the head and neck. *Seminars in Diagnostic Pathology* 1997; 4: 136-149.
- 11.- Shugar MA, Montgomery WW, Reardon EJ. Management of paranasal sinus schwannomas. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1982; 91 (1 Pt 1): 65-9.
- 12.- Lello G, Statham P, Steers J, McGurk M. Craniofacial access to the anterior and middle cranial fossae and skull base. *J Craniomaxillofac Surg* 1999; 25: 285-93.