

Schwannoma trigeminal en “reloj de arena” en un adolescente: resección total en un tiempo quirúrgico por vía fronto-orbitocigomática

Alfonso Marhx-Bracho, Oscar G. García-González, Abraham Ibarra-de la Torre,
Oscar Solís-Salgado

RESUMEN

Reportamos el inusual caso de un schwannoma trigeminal en un niño y tratamiento quirúrgico realizado. *Caso clínico:* masculino de 13 años de edad con hipoestesia facial e hipoacusia derecha y síntomas cerebelosos. Estudios de imagen revelaron un tumor con morfología “reloj de arena” con extensión tanto a fosa media y posterior centrada sobre el *cavum* de Meckel. Un sólo tiempo quirúrgico fue efectuado vía fronto-orbitocigomática. El tumor inicialmente fue cavitado en la fosa media, disecado posteriormente de la pared del seno cavernoso seguido por su extirpación de la fosa posterior. El tumor fue extirpado en su totalidad. El reporte histopatológico identificó un schwannoma. *Conclusión:* el schwannoma trigeminal es un tumor muy raro presente en la infancia. Varios con frecuencia múltiples tiempos quirúrgicos han sido reportados en la literatura, este tumor fue erradicado en un sólo tiempo quirúrgico vía fronto-orbitocigomática.

Palabras clave: infancia, schwannoma trigeminal, resección quirúrgica.

Dumbbell-shaped trigeminal schwannoma in an adolescent; total surgical removal via one-stage frontal orbitozygomatic approach

ABSTRACT

The objective is to describe a rare case of a trigeminal schwannoma in a child and the surgical procedure performed for therapy. *Case report:* a 13 year old boy presented right sided hypoacusia and hemifacial hypoesthesia, dysarthric speech and cerebellar symptoms. Imaging studies revealed a unilateral dumbbell-shaped tumor, extending into the middle and posterior fossae, centered over Meckel's cave. One-stage surgery was performed by an orbitozygomatic approach. The tumor was first debulked in the middle fossa, then peeled from the wall of the cavernous sinus, followed by extirpation of the tumor from the posterior fossa. The tumor was fully removed. Histopathological examination revealed a schwannoma. *Conclusion:* trigeminal schwannoma is a tumor that rarely occurs in childhood. Although several, often multistaged surgical strategies have been reported in the literature, this tumor was eradicated by a one-stage orbitozygomatic approach.

Key words: child, trigeminal schwannoma, surgical procedure

Los neurinomas del nervio trigémino son poco comunes y representan menos del .4% de los tumores intracraniales. Pueden presentarse a cualquier edad, con predominio durante la tercera y cuarta década de vida. La asociación con neurofibromatosis (NF) no es tan obvia como

con los neurinoma acústicos, pero los schwannomas trigeminales pueden generar sospecha de neurofibromatosis. Los schwannomas trigeminales en la infancia son muy raros. La revisión de literatura demostró el reporte únicamente de 10 casos.

Neurinomas trigeminales grandes con extensión tanto a fosa media y fosa posterior representan un reto quirúrgico, y abordajes tanto en uno como dos tiempos quirúrgicos han sido descritos. Describimos el caso de un niño de 13 años con un gran schwannoma trigeminal en forma "reloj de arena" con extensión dentro de fosas craneales media y posterior; la cirugía en un tiempo para realizar la resección total del tumor.

Presentación del caso clínico

Masculino de 13 años de edad con cuadro clínico de 7 meses caracterizado por trastornos de la marcha y articulación del lenguaje, agregándose después dificultad en la coordinación motora que le impedía subir escaleras. Manifestando disminución de la sensibilidad en la hemicara derecha, así como disminución de agudeza auditiva ipsilateral. Sin trastornos visuales, diplopía o dificultad para efectuar la deglución.

El examen neurológico evidencio lenguaje disártrico, hipoestesia en los tres dermatomas con inervación trigeminal de la cara, discreta desviación de la comisura labial a izquierda. Los reflejos corneales presentes, sin déficit en nervios oculomotores, la audición con oído derecho disminuida en comparación del lado izquierdo, que se corroboró después con estudio de audiometría y potenciales evocados auditivos. Dismetria y disidiadocinesia hemicorporal derecha, sin afección en la fuerza muscular o sensibilidad, no hiperreflexia o Babinski. No encontrándose manifestaciones cutáneas tales como manchas café con leche o tumores subcutáneos sugestivos de neurofibromatosis y sin historia familiar relacionada.

Neuroimagen

Cortes axiales, coronales y sagitales de imágenes de resonancia magnética (RM) demostraron lesión bien circunscrita en forma de "reloj de arena" centrada sobre el *cavum* de Meckel y dentro de fosas craneales media y posterior. El diámetro máximo fue de 7.25 cm con componente quístico presente. El tumor aparece isointenso en T1 e hiperintenso en T2, con reforzamiento moderado-importante con gadolinio. Compresión del lóbulo temporal derecho y tallo cerebral con discreto aumento en el diámetro ventricular por obstrucción parcial del IV ventrículo (figuras 1 A, B y C).

Recibido: 3 febrero 2010. Aceptado: 15 febrero 2010.

Departamento de Neurocirugía, Instituto Nacional de Pediatría. Correspondencia: Alfonso Marhx-Bracho. Departamento de Neurocirugía. Instituto Nacional de Pediatría, Insurgentes Sur 3700-C, Col. Cuicuilco, 04530 México, D.F. E-mail: marhxalfons@yahoo.com.mx.

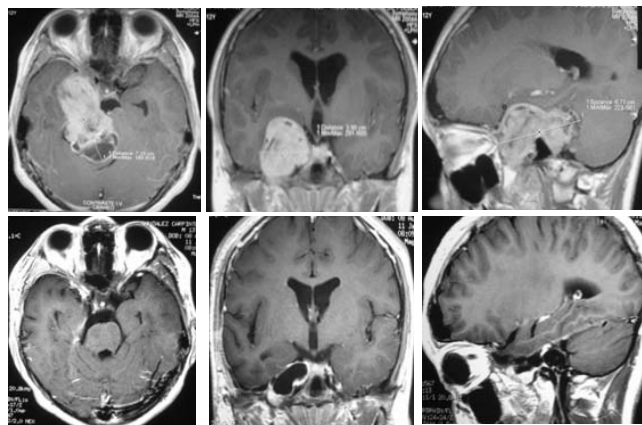


Figura 1. Imágenes de resonancia magnética demuestran una gran lesión tumoral localizada en ambas fosas craneales media y posterior centrada sobre el *cavum* de Meckel adoptando la forma de "reloj de arena" con áreas quísticas contiguas al tallo cerebral, al cual deforma (A, B y C). Imágenes de control posquirúrgicas en donde se evidencia la resección total de la lesión (D, E y F).

Cirugía

El estudio minucioso de las imágenes de RM demostró que el *cavum* de Meckel estaba agrandado en sus dimensiones y que un abordaje antero lateral podría permitir alcanzar la lesión en toda su extensión, incluso la porción localizada en la fosa posterior.

Se planeó y fue efectuado un abordaje orbito-fronto-cigomático con ataque subtemporal inicialmente con exploración extradural no localizando la lesión, por lo que se realizó apertura dural de la base de la fosa media y bajo magnificación, con retracción gentil del lóbulo temporal fue posible identificar la lesión tumoral, la cual fue cavitada por medio del aspirador ultrasónico en la fosa media y disecándolo de la pared lateral del seno cavernoso derecho. Fascículos del nervio trigemino fueron identificados a lo largo de la extensión tumoral siendo imposible preservarlos al efectuar la resección. Extirpación cuidadosa de la porción localizada en la fosa posterior y en la porción anterior del tallo cerebral fue efectuada a través del *cavum* de Meckel ensanchado, durante este procedimiento el nervio troclear derecho fue interrumpido en su trayecto antes de la entrada a la duramadre por el canal de Dorello. Los nervios facial y acústico derechos fueron disecados del tumor y preservados. Macroscópicamente la lesión tumoral fue resecada en su totalidad. En el posoperatorio el paciente experimentó hipoestesia facial derecha, diplopía y parálisis facial. El examen neurológico demostró déficit del sexto nervio craneano derecho y trastorno sensitivo hemifacial ipsilateral consistente en hipoestesia en sus tres ramas incluyendo abolición de reflejo corneal, asimetría facial derecha (House-Brackmann 4).

En el seguimiento a los 7 meses el paciente cursa con recuperación total de la función del nervio facial y del

motor ocular externo, así como los trastornos cerebelosos, permaneciendo el déficit sensitivo trigeminal.

Las imágenes de RM demostraron resección total del tumor (figuras 1 D, E y F). El examen histopatológico reportó tratarse una neoplasia mesenquimatosa con patrón sólido y difuso que alterna con fragmentos escleróticos. Fusiforme y con células ahusadas (figura 2). La inmunohistoquímica (+) a vimentina y proteína S-100 y (-) a sinaptofisina.

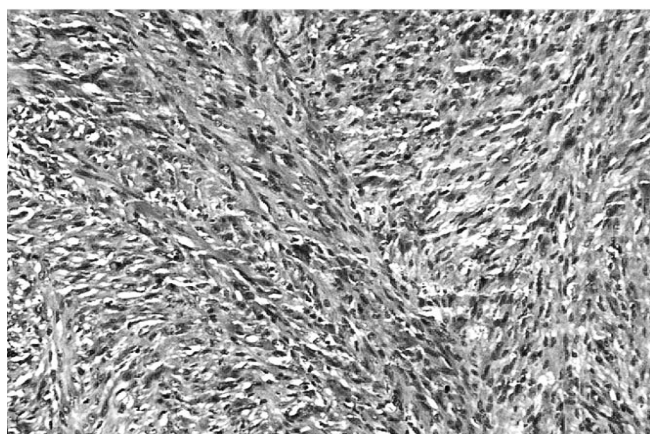


Figura 2. Microfotografía. Áreas de hipercelularidad con morfología fusiforme y patrón nuclear en empalizada (Antoni A). H y E x 100.

DISCUSIÓN

Los schwannomas trigeminales que ocurren en la infancia son extremadamente raros, excluyendo los casos asociados a NF, sólo cuatro casos han sido reportados en la literatura anglosajona. Jefferson clasifica estos tumores de acuerdo a su origen y extensión en 3 tipos: *tipo A*, tumores localizados principalmente en la fosa media originándose en el ganglio de Gasser; *tipo B*, tumores localizados predominantemente en la fosa posterior originándose de la raíz del trigeminal y el tipo C son tumores con componentes importantes en ambas fosas craneales, y típicamente adoptan una forma en “*reloj de arena*”. Este paciente presentó un tumor tipo C, en el cual la resección total se considera más difícil.

En un estudio de 27 pacientes que incluía a pacientes de todas las edades se reporta una exéresis total cercana al 70% de los casos. Los autores del reporte de un caso describen un niño de 10 años de edad con schwannoma trigeminal que recomiendan la resección quirúrgica en dos tiempos cuando el tumor se extiende a la fosa posterior y existe compresión del tallo cerebral. En estudios recientes, se comenta que casi todos los tumores en forma de “*reloj de arena*” pueden ser resecados en un sólo tiempo quirúrgico, utilizando abordajes cráneo-orbito-cigomático, petroso o un pterional clásico. Los autores sugieren que en

casos en que el tumor se extienda por debajo de los nervios craneales VII y VIII, es preferible un abordaje presigmoideo petroso. La posibilidad de resección total en nuestro paciente fue lograda en un tiempo debido a que el tumor preparó la ruta quirúrgica por medio del desplazamiento de las estructuras intracraneales la erosión de la clinoides posterior y por no presentar adherencias al tallo cerebral o a nervios craneales bajos.

La lesión de el nervio trigeminal es universal y con frecuencia inevitable, pero la disección microquirúrgica de las fibras no incluidas en el tumor pueden incluso preservar o mejorar la función trigeminal.

La diplopía posquirúrgica debido a lesión del sexto o cuarto nervio craneano puede ocurrir, pero es con frecuencia reversible. En este paciente la diplopía debido a debilidad del músculo recto interno quizás persistirá por disrupción del nervio durante la cirugía. Reportamos el caso de un niño de 13 años con un gran schwannoma trigeminal en forma de “*reloj de arena*” con extensión supra e infratentorial que pudo ser resecado en su totalidad en un sólo tiempo quirúrgico utilizando una vía cráneo-orbito-cigomática. La revisión de la literatura nos permitió localizar un sólo caso reportado hasta la fecha en relación a exéresis en un sólo tiempo quirúrgico en edad pediátrica de este tipo de lesiones.

BIBLIOGRAFÍA CONSULTADA

1. Al-Mefty O, Ayoubi S, Gaber E. Trigeminal schwannomas: removal of dumbbell-shaped tumors through the expanded Meckel cave and outcomes of cranial nerve function. *J Neurosurg* 2002;96:453-63.
2. Corninos S. Neurinomas of the Gasserian ganglion and the trigeminal nerve. *Arch Psychiatr Nervenkr* 1981;230:171-7.
3. Goel A, Ranada D, Nagpal RD. An unusual trigeminal neurinoma. *Br J Neurosurg* 1994;8:369-71.
4. Goel A, Muzumdar D, Raman C. Trigeminal neuroma: analysis of surgical experience with 73 cases. *Neurosurgery* 2003;52:783-90.
5. Jefferson G. The trigeminal neurinomas with some remarks on malignant invasion of the Gasserian ganglion. *Clin Neurosurg* 1955;1:11-54.
6. McCormick PC, Bello JA, Post KD. Trigeminal schwannoma. Surgical series of 14 cases with review of the literature. *J Neurosurg* 1988;69:850-60.
7. Pérez-Díaz CJ, Villarejo FJ, Pascual AM. Trigeminal neurinomas in infants: report of two cases. *Childs Nerv Syst* 1996;12:283-7.
8. Ross DL, Tew JM, Benton C, Eisentrout C. Trigeminal schwannoma in a child. *Neurosurgery* 1984;15:108-10.
9. Samii M, Migliori MM, Tatagiba M, Babu R. Surgical treatment of trigeminal schwannomas. *J Neurosurg* 1995;82:711-8.
10. Troijo A. Infratentorial neurilemmoma of the trigeminal nerve in a child. Report of a case. *Neuropsiquiatria* 1978;36:164-8.
11. Tsuboi K, Fujimori H, Tomono Y, Hamano K, Nose T. Dumbbell-shaped trigeminal neurinoma in a child. *Acta Neurochir (Wien)* 1999;141:429-33.
12. Verstappen CCP, Beems T, Erasmus CE, Van Lindert EJ. Dumbbell trigeminal schwannoma in a child: complete removal by one stage pterional surgical approach. *Childs Nerv Syst* 2005;21:1008-11.