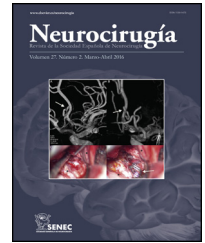




NEUROCIRUGÍA

www.elsevier.es/neurocirugia


Caso clínico

Schwannoma del glossofaríngeo: reporte de caso clínico



Jaime Ordoñez-Granja, Jahir Erick Rivera Velazquez*, Laura Atzin Martínez Albarrán y Carlos Castillo-Rangel

Neurocirugía, Hospital 1.º de Octubre, ISSSTE, Ciudad de México, México

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 12 de octubre de 2018

Aceptado el 7 de mayo de 2019

On-line el 15 de junio de 2019

Palabras clave:

Abordaje extremolateral

Schwannoma del glossofaríngeo

Síndrome de Collet-Sicard

Schwannoma del foramen yugular

Keywords:

Laterallateral approach

Glossopharyngeal schwannoma

Collet-Sicard syndrome

Schwannoma of the jugular

foramen

RESUMEN

Los schwannomas del nervio glossofaríngeo son tumores de la fosa posterior extraordinariamente raros. En una revisión de 100 años se encontró un total de 42 casos entre 1908-2008. Los datos clínicos más comunes se encuentran asociados a su localización, siendo los más comunes síntomas vestibulo cocleares y síntomas de afectación de la función del nervio glossofaríngeo. Su diagnóstico actualmente se ha facilitado con el uso de la resonancia magnética; sin embargo, es muy complicado definir en ocasiones preoperatoriamente si el tumor se origina del IX, X u XI nervios craneales. Presentamos el caso de una paciente de 42 años con síndrome del ángulo pontocerebeloso, síndrome del agujero rasgado posterior (yugular) + condileo anterior (Collet-Sicard). El tratamiento empleado fue quirúrgico con abordaje extremo lateral transcondilar, con monitorización de pares craneales y potenciales evocados transoperatorios.

© 2019 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Glossopharyngeal schwannoma: Clinical case report

ABSTRACT

Schwannomas of the glossopharyngeal nerve are extremely rare tumors of the posterior fossa. In a 100-year review, a total of 42 cases were found between 1908-2008. The most common clinical data are associated with its location, the most common being cochlear vestibule symptoms and symptoms of glossopharyngeal nerve function. its diagnosis has now been facilitated by the use of magnetic resonance, however, it is very complicated to define preoperatively if the tumor originates from the IX, X or XI NC. We present the case of a 42-year-old patient with a syndrome of angulopentocerebellar syndrome, posterior

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jrv_lalegion07@hotmail.com (J.E. Rivera Velazquez).

<https://doi.org/10.1016/j.neucir.2019.05.003>

1130-1473/© 2019 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

torn (jugular) hole syndrome + anterior condyle (Collet-Sicard). The treatment used was surgical with transcondylar lateral extreme approach, with monitoring of cranial nerves and trans-operative evoked potentials.

© 2019 Sociedad Española de Neurocirugía. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Los neurinomas o schwannomas representan aproximadamente del 7 al 10% de todos los tumores intracraneales primarios¹; en los tumores originados en el foramen yugular, los schwannomas ocupan del 2,9 al 4%, representando una entidad rara. Involucra a los nervios craneales (NC) IX, x y xi; de ellos, los schwannomas que se originan del ix NC son los segundos en frecuencia, pueden aparecer en la porción intra o extracraneal^{1,2}, son tumores de la vaina y, en ocasiones, se presentan como una manifestación común de la neurofibromatosis³, apareciendo entre la tercera y la quinta décadas de la vida, con mayor predisposición en mujeres.

Los síntomas y signos más frecuentes son: disminución de la sensibilidad faríngea, reflejo nauseoso alterado, desviación palatina, parálisis del pliegue vocal con anomalías fonación, debilidad esternocleidomastoidea y trapecio, sordera, atrofia de la lengua, espasmo hemifacial, ataxia e hidrocefalia; cuando se presenta la parálisis del nervio hipogloso (NC xii) se denomina síndrome de Collet-Sicard (SCS)^{4,5}. La sintomatología depende específicamente de la localización del tumor a lo largo del nervio y la extensión que dicho tumor tenga^{1,6-8}.

Con el advenimiento de los avances en neurodiagnóstico, mediante resonancia magnética (RM) estos tumores pueden ser reconocidos en el preoperatorio, ya que es muy común confundirlos con schwannomas vestibulares, la diferenciación se hace de acuerdo con el tamaño, la localización y la extensión del mismo; estudios auxiliares en el diagnóstico de estos tumores incluyen el uso de tomografía, audiogramas y potenciales evocados^{1,5-7,9,10}.

El manejo de estos pacientes varía de acuerdo con el tamaño del tumor, el déficit neurológico y los factores de riesgo inherentes al paciente. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica total del tumor, considerando el tamaño del tumor, la ubicación y la extensión, el estado de la audición^{1,4,5,7,9,11}. Esto puede facilitarse con ayuda de aspiración ultrasónica, monitorización de pares craneales y potenciales evocados transoperatorios.

Reporte de caso

Femenino, de 42 años de edad, con padecimiento cefalea intensa de 3 años de evolución, acompañada de vértigo e hipoacusia derecha progresiva hasta la anacusia de 18 meses de evolución. La paciente experimentó disfagia y alteraciones del gusto, así como lateralización de la marcha. En la exploración física se encontró hipostesia de la hemicara derecha y paresia de músculos de la masticación, parálisis facial periférica derecha, House Brackmann II. Anacusia sensorial derecha,

rinne ipsilateral, vértigo posicional, ix y x NC con reflejo de deglución disminuido, reflejo nauseoso abolido, velo de paladar de lado derecho sin elevación y úvula con desviación a la izquierda, xi NC paresia de esternocleidomastoideo y trapecio, xii NC lengua hipotrófica; síndrome cerebeloso. Los diagnósticos establecidos fueron síndrome del ángulo pontocerebeloso, síndrome del agujero rasgado posterior (yugular), condileo anterior Collet-Sicard.

Los estudios diagnósticos que se le realizaron fueron una audiometría, donde se encontró oído derecho con hipoacusia de tipo sensorial 0,5, 1 y 2 kHz a 120 dB. Los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral reportaron bloqueo de la conducción de la vía cocleo-mesencefálica derecha desde el segmento periférico.

En la RM de cráneo en fases simples y contrastada se encuentra lesión que inicia en la tienda del cerebelo y que ocupa el ángulo pontocerebeloso del lado derecho, se observan una porción intracraneal y extracraneal en dirección al agujero rasgado posterior de lado derecho de gran volumen (tamaño 62 mm de longitud), que desplaza el seno sigmoideo y comprime el tallo cerebral con asimetría del cuarto ventrículo y presenta una porción quística (fig. 1).

Se realizó una cirugía con abordaje extremo lateral derecho transcondilar con monitorización de nervios craneales y potenciales evocados multimodales transoperatorios; se realizó apertura de la cápsula y drenaje de la porción quística y debulking mediante aspiración ultrasónica con una citorreducción del 80 al 90% del tumor y preservación de la cápsula, observando integridad del conducto auditivo interno, así como integridad de los nervios vii y viii. Continuando con la disección caudal, se observa ensanchamiento del agujero yugular de donde emergía el tumor y mediante disección muy fina se observa integridad del x y xi NC, determinando en ese momento que el tumor era proveniente del glossofaríngeo. El x NC se liberó de la lesión y al mismo tiempo dicha lesión se separó del tallo cerebral, no observando cambios negativos en los potenciales evocados (fig. 2).

Se realiza una RM de cráneo en secuencias de alta resolución (FIESTA) para valorar el grado de resección quirúrgica, en la cual se puede observar por medio de comparativa el gran porcentaje de tumor resecado (fig. 3).

Outcome

La paciente presentó mejoría significativa en la paresia facial, la fonación, la deglución; recuperación de la atrofia de la lengua, corrección de la marcha y se reintegró a sus actividades domésticas y laborales.

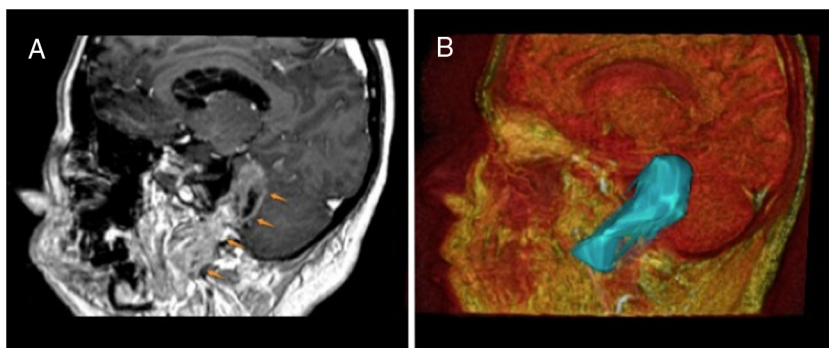
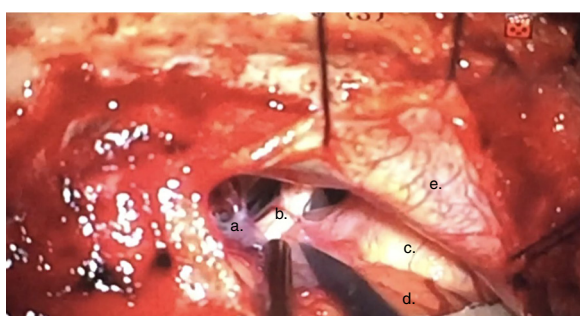


Figura 1 – A) Ponderación T1 contrastado parasagital derecho: se aprecia componente intra y extracranial de la tumoración (flechas naranjas), con extensión a través del agujero rasgado posterior derecho. B) Reconstrucción en 3D.



a. Vena petrosa superior
b. V nervio craneal
c. Schwannoma del glossofaríngeo
d. Cerebelo
e. Duramadre

Figura 2 – a) Vena petrosa superior. b) V nervio craneal. c) Schwannoma del glossofaríngeo. d) Cerebelo. e) Duramadre.

Discusión

Los schwannomas glossofaríngeos son poco frecuentes, solo 44 casos han sido reportados en la literatura. Con mayor frecuencia se presentan con disfunción vestibulococlear o disfunción del nervio craneal bajo. Las clasificaciones para los schwannomas glossofaríngeos se basan en la extensión del tumor en el ángulo pontocerebeloso, el foramen yugular y el espacio extracranial. Los más comunes en la literatura (tipo A) involucran el ángulo pontocerebeloso con un agrandamiento mínimo del foramen yugular, con 34 de los 44 casos reportados, típicamente se presentan con disfunción vestibulococlear. Los que se encuentran como tumor extracranial con extensión en el foramen yugular (tipo C) son los menos comunes y solo se presentan en 2 de los 44 casos reportados. Presentan déficits nerviosos craneales noveno y duodécimo, principalmente ronquera y disminución de gag¹².

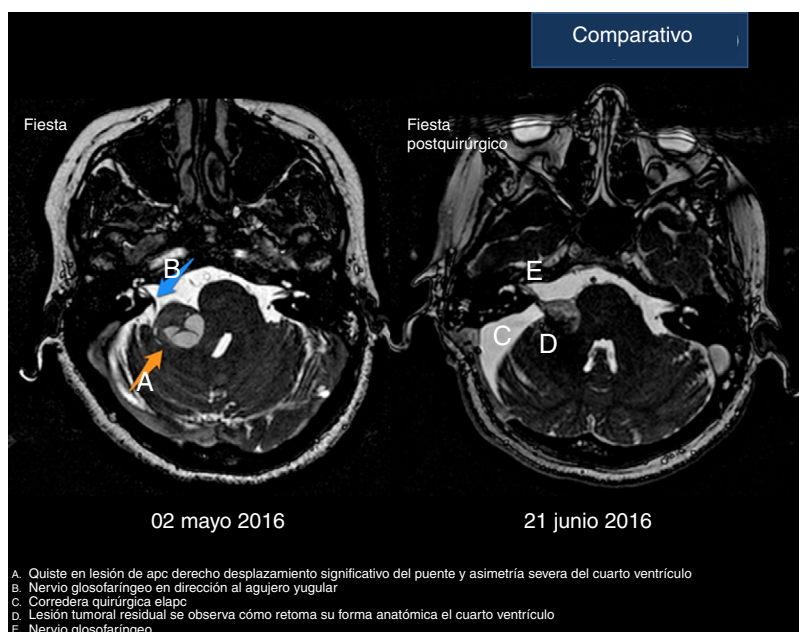


Figura 3 – A) Quiste en lesión de APC derecho: desplazamiento significativo del puente y asimetría severa del cuarto ventrículo. B) Nervio glossofaríngeo en dirección al agujero yugular. C) Corredera quirúrgica en ELAPC. D) Lesión tumoral residual: se observa cómo retoma su forma anatómica el cuarto ventrículo. E) Nervio glossofaríngeo.

El manejo quirúrgico con abordaje extremo lateral es el idóneo para tumores de la base del cráneo, sobre todo para los que se encuentra en la región petroclival y el agujero rasgado posterior¹³; ya que es un abordaje que da campo quirúrgico suficiente para lograr la exposición amplia de los nervios craneanos y un buen ángulo de ataque para la resección completa de la lesión, el abordaje extremo lateral transcondilar nos otorga la seguridad para navegar en la región lateral y anterior del tallo cerebral¹³⁻¹⁵.

Nuestra paciente, en el postoperatorio inmediato presentó parálisis facial (House-Brackmann II), por lo que recibió rehabilitación física durante 3 meses presentando mejoría, igualmente, refirió vértigo ocasional y fue tratada en conjunto por el servicio de Otorrinolaringología, que indicó tratamiento con un antivertiginoso en caso necesario. Actualmente, continúa en seguimiento por parte de Otorrinolaringología y de nuestro servicio (Neurocirugía), teniendo citas de control cada 2 meses.

El abordaje idóneo sumado a la monitorización neurofisiológica transoperatoria mediante monitorización de nervios craneanos disminuye de manera significativa la morbimortalidad del paciente. Es importante anotar y recalcar que el uso de determinado sistema de monitorización de un nervio en particular no reemplaza en ningún momento la experiencia y los conocimientos del cirujano; hoy en día, es una herramienta imprescindible cuando se aborda el ángulo pontocerebeloso. Sin embargo, el conjunto de nuevas técnicas quirúrgicas con la tecnología actual de neuromonitorización reportan que la mortalidad actual es inferior al 1%. Respecto a la preservación facial, se reportaron índices del 94-97% en lesiones pequeñas y del 28-57% en tumores grandes^{16,17}.

El artículo publicado en el 2008 «The jugular foramen schwannomas: Review of the large surgical series» reporta 199 de 204 pacientes; se revisaron 19 artículos publicados en Medline/Index Medicus entre 1984 y 2007, en total, reportaron 47 casos del nervio glossofaríngeo; en 26 casos se reportó que provenían del nervio vago, y del nervio accesorio craneal en 11 casos. Cabe mencionar que esta es una revisión de toda la literatura mundial¹⁸. El SCS consiste en la afectación unilateral y combinada de los pares craneales bajos IX, X, XI y XII, muy poco frecuente y de compleja forma de presentación, lo que representa un retraso en su diagnóstico. En 2013 la revista española *Neurología* publicó una revisión de la literatura del SCS con relación a lesiones tumores y hace referencia a una revisión de la bibliografía de 1915 al 2012 de reportes de caso del SCS; en total, se encontraron 51 casos publicados y solo 3 casos están con relación a un tumor primario del sistema nervioso central y así mismo solo uno de esos 3 casos corresponde a un schwannoma¹⁹.

Conclusión

Los schwannomas del nervio glossofaríngeo son extraordinariamente raros, encontrando en la literatura solo 44 de casos, desde 1908 hasta la fecha. Son tumores que, de acuerdo con su extensión y tamaño, dan síntomas muy semejantes a los schwannomas vestibulares. El advenimiento de la tecnología, con mejoras en la imagen y en los estudios de neurofisiología, permite un mejor diagnóstico de este tipo de tumores.

Representan un reto quirúrgico importante y requieren del conocimiento y la habilidad de un equipo multidisciplinario en el campo con el empleo de tecnología de punta transoperatoria, como son monitor de pares craneales, potenciales evocados multimodales y aspirador ultrasónico, con lo cual la evolución clínica presenta un mejor panorama, con la subsecuente reducción de riesgos de daño a estructuras vecinas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vorasubin N, Sang UH, Mafee M, Nguyen Q. Glossopharyngeal schwannomas: A 100 year review. *The Laryngoscope*. 2009;119:26-35.
2. Saman Y, Whitehead D, Gleeson M. Jugular foramen schwannoma presenting with glossopharyngeal neuralgia syncope syndrome. *The Journal of Laryngology & Otology*. 2010;124:1305-8.
3. Montesinos M, Ferro P. Schwannoma de glossofaríngeo. Causa infrecuente de tumor parafaríngeo. *Rev Arg Cirugía*. 2011;105:39-42.
4. Verma V, Singh M. Jugular foramen schwannoma presenting as Collet-Sicard syndrome a rare entity. *Journal, Indian Academy of Clinical Medicine*. 2011;12:227-9.
5. Gutiérrez Ríos R, Castrillo Sanz A, Gil Polo C, Zamora García M, Morollón Sánchez-Mateos N, Mendoza Rodríguez A. Síndrome de Collet-Sicard. *Neurología*. 2015;30:130-2.
6. Agrawal A, Pandit L. Glossopharyngeal schwannoma: Diagnostic and therapeutic aspects. *Singapore Med J Case Report*. 2007;48:181-5.
7. Tay H, Swanston A, Lumley J. Glossopharyngeal schwannoma presenting as gagging dysphagia. *Postgraduate Medical Journal*. 1994;70:207-9.
8. Klenzner T, Schipper J, Steiger H, Haenggi D, Sarikaya-Seiwert S. Giant dumbbell-shaped intra- and extracranial nerve schwannoma in a child presenting with glossopharyngeal neuralgia syncope syndrome: A case report and review of the literature. *Journal of Neurological Surgery Part A: Central European Neurosurgery*. 2012;74:054-8.
9. Crespo-Hierro J, Fuente-Cañibano R, García-Castillo E, Ruiz-González M, Alañón-Fernández MA. Schwannomas de cabeza y cuello extracraneales: a propósito de tres casos. *Rev Soc Otorrinolaringol de Castilla-León, Cantabria y La Rioja*. 2013;4:135-42.
10. Andersen T, Ulsoe C, Overgaard J, Ringsted J. Intracranial glossopharyngeal schwannoma, a tumour imitating an acoustic schwannoma. *The Journal of Laryngology & Otology*. 1986;100:831-5.
11. He J, Wan J, Zhao B, Cai H, Wu Y, Li X, et al. Dumbbell-shaped jugular foramen tumors extending to the neck: Surgical considerations based on imaging findings. *World Neurosurgery*. 2017;104:14-23.
12. Darwish H, Adada B. A small glossopharyngeal schwannoma presenting with intractable vomiting: Case presentation and literature review. *World Neurosurgery*. 2018;115:101-4.
13. Spektor S, Erson G, Mcmenomey S, Horgan M, Kellogg J, Delashaw J. Quantitative description of the far-lateral transcondylar transtuberular approach to the foramen magnum and clivus. *Journal of Neurosurgery*. 2000;92:824-31.
14. Rhoton A. The far-lateral approach and its transcondylar, supracondylar, and paracondylar extensions. *Neurosurgery*. 2000;47 Suppl 3:s195-209.
15. Campero A, Rivadeneira C. Abordaje extremo lateral transcondilar para reseccionar un meningioma anterior del foramen magno. *Revista Argentina de Neurocirugía*. 2006;20:161-4.

16. Matthies C, Samii M. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): Clinical presentation. *Neurosurgery*. 1997;40:1-9.
17. Gormley WB, Sekhar LN, wright DC, Kamerer D, Schessel D. Acoustic neuromas: Results of current surgical treatment. *Neurosurgery*. 1997;41:50-8.
18. Bakar B. The jugular foramen schwannomas: Review of the large surgical series. *Journal of Korean Neurosurgical Society*. 2008;44:285.
19. Gutiérrez Ríos R, Castrillo Sanz A, Gil Polo C, Zamora García M, Morollón Sánchez-Mateos N, Mendoza Rodríguez A. Síndrome de Collet-Sicard. *Neurología*. 2015;30:130-2.