

7.2. Paragangliomas Yugulares

Bartolomé Scola Yurrita*, Ángel Muñoz Herrera**, Miguel A. Arístegui Ruiz***, Mario Sanna****

INTRODUCCIÓN

Los paragangliomas son también conocidos como quemodectomas o tumores glómicos, aunque desde hace algunos años se considera el término de paraganglioma como el correcto. Los paraganglios forman parte del sistema neuroendocrino difuso derivado de células de la cresta neural, como también lo son las células C de la glándula tiroides, o los melanocitos. Los paraganglios intervienen y facilitan reflejos presorreceptores y quimiorreceptores del sistema cardiovascular. Estos paraganglios se reparten en el organismo siguiendo una distribución metamérica (adrenales y extraadrenales) o branquiomérica a nivel de los arcos branquiales. Dentro del grupo branquiomérico los paraganglios se distribuyen alrededor de arterias y nervios craneales de la región cervico-cefálica.

Por orden decreciente de frecuencia entre los paragangliomas de cabeza y cuello distinguimos los carotídeos, temporales (timpánicos, hipotimpánicos o timpanomastoideos y yugulares o timpanoyugulares), vagales y hasta otras 20 localizaciones muy poco frecuentes (orbitarios, nasosinusales, laringeos, etc.).

La multicentricidad se presenta en el 5 a 10% de los casos y puede llegar al 50% en tumores con herencia familiar. La herencia está ligada a la mutación en el gen SDH.

Las formas familiares se presentan en un elevado porcentaje de casos, y desde hace algunos años se conoce la base genética que explica la aparición de estos tumores, no sólo en casos familiares, sino también en aquellos aparentemente esporádicos.

Los tumores multicéntricos se presentan con relativa frecuencia, pudiendo llegar al 80% en formas familiares y al 20% de los esporádicos.

Múltiples estudios han demostrado que aproximadamente una tercera parte de estos tumores están causados por mutaciones genéticas conocidas, lo que contrasta con una heredabilidad estimada previamente en el 10%.

Se ha visto que en estos casos hay también una asociación con feocromocitomas y otros Pg. extra-adrenales.

Hay 4 síndromes de paraganglioma hereditario en los que ya se conoce la base genética que los origina. La razón lógica para realizar estos estudios genéticos es posibilitar el diagnóstico de estos tumores en un estadio presintomático, de forma que una intervención temprana evite que su crecimiento, genere una mayor morbilidad y de esta forma mantener una calidad de vida normal.

El PGL 1 es el síndrome más común, obedece a la mutación de la subunidad D y se caracteriza por la presencia de tumores multicéntricos, que pueden llegar a alcanzar el 60-70%, y desarrollarlos bien sincrónica o metacrónicamente; así mismo, tienen un aumento del riesgo de padecer feocromocitomas y Pg. extradrenales.

El PGL 4 motivado por la mutación de la subunidad B, tiene también aunque con menor riesgo la capacidad de desarrollar tumores multicéntricos. Su característica más llamativa es la propensión a desarrollar Pg. y feocromocitomas malignos.

* Hospital Vithas Internacional, Madrid

** Hospital Universitario de Salamanca

*** Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

**** Gruppo Ologico, Piacenza-Roma, Italia

TUMORES DE HUESO TEMPORAL

El patrón de herencia es A, D, dependiente de la edad y con una penetrancia incompleta. En el caso de la SDHD existe un imprinting materno, quiere decirse, heredado del padre la enfermedad se manifestará clínicamente, por el contrario, heredado de la madre, será un portador asintomático y saltará una generación, desarrollándose la enfermedad en la siguiente generación.

Indudablemente hay que tener en cuenta el coste asociado a la secuenciación de estos genes, así como la disponibilidad de laboratorios y personal para el asesoramiento genético.

Algunos autores sugieren limitar estos estudios a aquellos pacientes que tengan una historia familiar claramente definida o feocromocitoma asociado. Sin embargo, hay que tener en cuenta, en primer lugar, que según la Academia Americana de Oncología Médica, todo paciente con un riesgo mayor del 10% de padecer una enfermedad genética debe someterse al estudio que le permita identificarla, y sobre todo, que en los últimos años, diversos estudios reflejan como aproximadamente una tercera parte de los Pgs, aparentemente esporádicos, también tenían mutaciones en SDHB, SDHC, SDHD (tabla 1).

Aproximadamente entre un 1-3% secretan catecolaminas. Las formas familiares se asocian en un mayor porcentaje a la secreción de aminas vasoactivas, no tanto por los Pgs como por la asociación con feocromocitomas. Generalmente los Pg de cabeza y cuello carecen de metil-transferasa necesaria para pasar de noradrenalina a adrenalina, y por ello, es más infrecuente que sean secretores, a diferencia de los feocromocitomas. Antes de atribuir la secreción al Pg es preciso descartar un feocromocitoma.

Sólo un 1-3% de los paragangliomas son funcionales; si bien todas las células paraganglionares poseen una capacidad de síntesis y de secreción de catecolaminas, es necesaria una tasa sérica de 3 a 5 veces superior a la normal para que tengan expresión clínica.

La sintomatología de las formas secretantes se asemeja a la de los feocromocitomas asociándose hipertensión arterial, cefaleas, taquicardia. Pueden así mismo manifestarse

bajo la forma de un síndrome carcinoide con diarrea explosiva, flush facial, cefaleas, hipertensión arterial.

Con el fin de eliminar un feocromocitoma o un tumor carcinoide asociado conviene dosificar en orina el ácido vanilmandélico y las metanefrinas para el feocromocitoma y el ácido 5 hidroxylindolacético (metabolito de la serotonina) por lo que concierne a los tumores carcinoides.

En caso de tasas hormonales elevadas una asociación de alfa y betabloqueantes debe prescribirse durante las dos o tres semanas que preceden a la cirugía.

De forma excepcional se ha reportado tasas séricas elevadas de colecistoquinina en pacientes portadores de paraganglioma que serían responsables del ileo postoperatorio prolongado.

No hay criterios histopatológicos ni inmunohistoquímicos para diferenciar tumores benignos y malignos. La malignidad se define por la presencia de ganglios linfáticos regionales infiltrados o metástasis a distancia (pulmón, hígado, hueso).

Se ha constatado una relación entre su carácter maligno con su lugar de origen (Orbitarios/laringeos 25%; Vagales 15- 19%; Yugulotimpánicos 5% y Carotídeos: 3- 6%) y con el tipo de mutación (SDHB 54%).

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

Los paragangliomas yugulares en ocasiones dan pocos síntomas hasta que alcanzan un volumen, en general su expresividad clínica depende de:

- Su localización en el oído medio (hipoacusia transmisiva y otorragia).
- Su naturaleza vascular (acúfeno pulsátil).
- Su carácter invasivo, con signos que sugieren su extensión a otras estructuras: Laberínticas (hipoacusia neurosensorial y vértigo) y parálisis de los nervios craneales, siendo la más frecuente la parálisis facial (VII) por agresión en oído medio, la neuralgia del glosofaríngeo con odinofagia (IX), la

disfonía y disfagia (X), y menos frecuente la limitación de los movimientos del hombro (XI) por su extensión al agujero rasgado posterior, la disglosia por la atrofia hemilingual (XII) por su extensión intracraneal o crecimiento basicraneal hacia el agujero condíleo anterior y excepcional la del XI con dificultad para movilizar el hombro.

La afectación pretratamiento de los pares craneales, en los Pg yugulares, tanto del facial como de los pares bajos, se aprecia en un 10% de los casos al predominar la precocidad de la clínica otológica; en el caso de los Pg. vagales, de diagnóstico generalmente tardío, la afectación del X par llega a apreciarse en un 30% de los casos.

La Otoscopia en los paragangliomas yugulares es normal solo en el 3% de los casos. En casos pequeños puede estar ocultado por secuelas timpánicas de miringoesclerosis. Generalmente tiene el aspecto de una masa rojiza, pulsátil, que afecta a la región hipotimpánica, en ocasiones a toda la región retrotimpánica, a veces protruye la membrana timpánica, otras erosiona la parte medial del suelo del conducto (hueso timpánico) dando una imagen de "sol naciente", y en crecimientos mayores puede manifestarse como una masa polipoidea angiomatosa, pulsátil que puede llegar al meato auditivo externo.

El diagnóstico de los paragangliomas de cabeza y cuello se basa fundamentalmente en el estudio de imagen:

La Tomografía Computarizada (TC) de alta resolución con contraste en proyecciones axiales y coronales, con



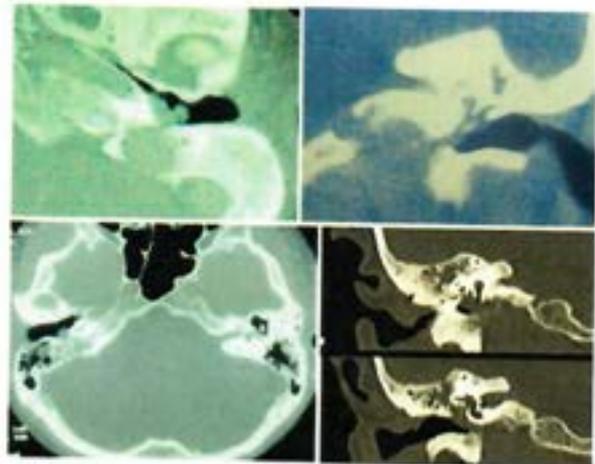
Paraganglioma timpánico (tipo A).

Paraganglioma hipotimpánico (tipo B).



Paraganglioma yugular (Tipo C).

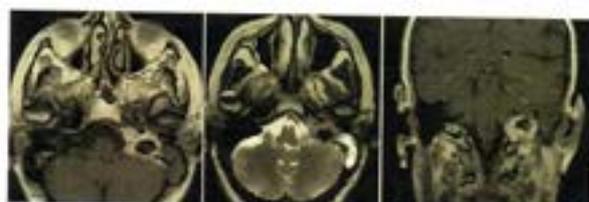
reconstrucciones finas de 0,5-1 mm., son particularmente útiles en los paragangliomas yugulares. Podremos apreciar una masa de partes blandas que desde la fosa yugular se extiende al oído medio, capta intensamente el contraste, erosiona sus paredes, pudiendo dañar el laberinto, conducto de Falopio, trayecto de conducto carotídeo intrapetroso y los márgenes del agujero rasgado posterior (ARP). Constataremos, en todos los casos de Pg. Yugulares, la lisis de la cubierta yugular o septum hipotimpánico-yugular, que separa el bulbo del hipotímpano. Podremos así mismo apreciar posibles extensiones hacia el endocráneo, intrayugulares y hacia la fosa infratemporal.



Paragangliomas yugulares: lisis de la cubierta yugular entre el bulbo e hipotímpano.

La resonancia magnética (RMN) axial, coronal y sagital en T1 y T2 y con gadolinio, define con más exactitud que la TC, la extensión tumoral, así como la relación entre el tumor con los vasos, nervios, duramadre y parénquima cerebral. Es particularmente útil para definir la invasión dural.

TUMORES DE HUESO TEMPORAL



Señal intermedia en T1 y T2 (imágenes de sal y pimienta) realce con contraste.
Dilatación aneurismática en el interior del paraganglioma.

La angiografía aunque no es imprescindible para el diagnóstico inicial, es un procedimiento importante para el manejo del paciente (determina los pedículos arteriales nutricios, características del drenaje venoso rápido ipsilateral y potencial drenaje venoso contralateral y posibilita la embolización preoperatoria al mismo tiempo). Es un estudio sistemático previo a la embolización.



Compartimentación vascular. Comprobación del adecuado drenaje venoso contralateral.

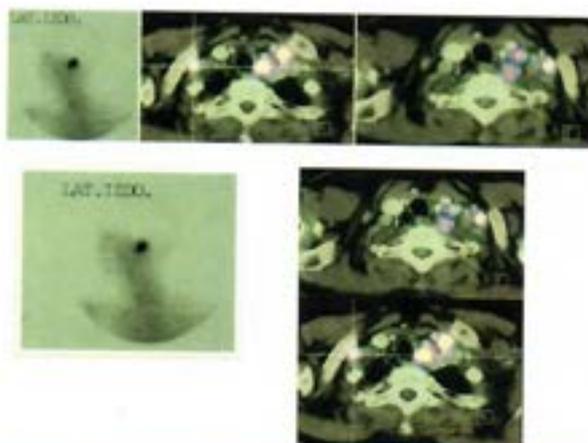


Extensión intrayugular. Embolización preoperatoria (Onix).

Teniendo en cuenta que los PgCC expresan receptores tipo 2 de somatostatina, la utilización de la gammagrafía con ^{111}In -pentereotida (análogo de la somatostatina marcado con radionúclido), es una técnica segura y no invasiva que nos permite: un rastreo corporal completo, siendo además de gran utilidad para confirmar la sospecha diagnóstica, detectar captaciones múltiples (Pg multifocales o MTS a distancia), confirmar la existencia de una recidiva o tumor residual post-tratamiento y

para realizar el cribado de los potenciales casos familiares (0). La utilización de la PET (1) con análogos de somatostatina marcados con ^{68}Ga (emisor de positrones) como ^{68}Ga -DOTATATE ha mostrado su utilidad diagnóstica en estos tumores.

La posibilidad de tratamiento con radionúclidos se consigue al asociar a estos análogos de la somatostatina isotopos emisores beta, como ^{90}Y -DOTATATE (2) y el ^{177}Lu -DOTATATE (3).



TRATAMIENTO

En el tratamiento definitivo de los paragangliomas de cabeza y cuello deben considerarse (o tenerse en consideración) la actividad biológica del tumor, la edad y condiciones generales del paciente, la localización y sintomatología clínica del tumor y la potencial morbilidad relacionada con el tratamiento. Las opciones terapéuticas son: observación, cirugía (exéresis total, subtotal o parcial paliativa con Rt), y la radioterapia.

Los paragangliomas por lo general tienen un ritmo de crecimiento muy lento y potencialmente pueden permanecer estables y por lo tanto clínicamente silentes durante años, aunque su evolución natural es a la progresión o el crecimiento.

Una conducta expectante, con controles periódicos de imagen como herramienta de medida, representa una estrategia inicial de manejo en algunos pacientes con

paragangliomas yugulares. Solo en el caso poco probable de que se tratase de un Pg yugular secretor de catecolaminas su tratamiento sería necesario (4).

Las modalidades principales de tratamiento para los paragangliomas yugulares son la cirugía y la radioterapia. Estas dos modalidades miden el éxito del tratamiento con estándares diferentes lo que hace difícil la comparación. En general un éxito quirúrgico se mide por la resección completa del tumor sin recurrencia, mientras que la radioterapia juzga un tratamiento como eficiente cuando se comprueba una ausencia de crecimiento, medido mediante estudios de imagen.

En nuestra opinión la radioterapia es de elección tan solo en pacientes inoperables por edad o por la morbilidad asociada al tratamiento quirúrgico, en pacientes sintomáticos en tumores con crecimiento demostrado (5, 6, 7).

El único tratamiento curativo definitivo de los paragangliomas yugulares o yugulotimpánicos es la cirugía con exéresis completa, pero la indicación del tratamiento quirúrgico depende de una serie de factores como son:

- Edad, condiciones generales y expectativas de vida del paciente.

- Presencia de déficit de pares bajos homolaterales y sobre todo contralaterales, especialmente el X par, si su pérdida de función no ha sido compensada (Incluso habiendo sido compensada, la función de deglución puede verse alterada aún más después de la cirugía); el adecuado drenaje venoso contralateral (seno sigmoide y yugular), la extensión intracraneal y tratarse de una lesión múltiple o maligna.
- Tratamientos previos realizados.
- Tipo de intervención quirúrgica/tipo de radioterapia necesaria.

Los pacientes jóvenes sin afectación de pares craneales bajos, son la principal indicación quirúrgica. Cuando están afectados los pares bajos o en los estudios de imagen se aprecia invasión intradural, la exéresis completa conlleva el sacrificio de los pares bajos.

En relación con el tratamiento quirúrgico de los PgY Ugo Fisch es autor de la clasificación de los PG, temporales mas frecuentemente utilizada (8) y fue pionero en esta cirugía, sistematizando un sistema de abordajes quirúrgicos infratemporales. Para Fisch, el factor más importante a tener en cuenta es el control de la carótida petrosa, cuyo grado de afectación debe ser conocido antes de la intervención. Mario Sanna modificó esta clasificación incluyendo la afectación de la arteria vertebral (9) (**Figura 1**).

Figura 1: CLASIFICACIÓN DE LOS PARAGANGLIOMAS YUGULARES (Fisch, Modificada por Sanna)

Clase C	TUMORES QUE AFECTAN AL CANAL CAROTIDEO
C1	Tumores que destruyen el foramen Yugular y bulbo con afectación limitada de la porción vertical del canal carotideo (BY).
C2	Tumores que invaden la porción vertical del canal carotideo (CV).
C3	Tumores que invaden la porción horizontal del canal carotideo (CH).
C4	Tumores que alcanzan el foramen lacerum (FL).
Clase D	EXTENSIÓN INTRACRANEAL
De (1-2)	Extensión intracraneal extradural (< ó > de 2 cm).
Di (1-2)	Extensión intradural (< ó > de 2 cm).
Di3	Extensión intracraneal intradural inreseccable.
Clase V	AFECTACION VERTEBRAL
Ve	Afectación de la arteria Vertebral extradural.
Vi	Afectación de la arteria Vertebral intradural.

Vías de extensión: Debemos tener en cuenta que estos tumores se extienden anteriormente a lo largo de la carótida, medialmente de forma intradural, inferiormente hacia el cuello a lo largo de los pares bajos y ocasionalmente intrayugular, y posteriormente hacia el seno sigmoide. Además pueden alcanzar la arteria vertebral.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO. VÍAS DE ABORDAJE

Debido a su particular localización estos tumores plantean dos problemas neurológicos: La posibilidad de lesión de los pares bajos (IX,X,XI y XII) y del VII par, por el hecho de que el nervio facial esta centrado e íntimamente relacionado con el bulbo de la yugular (asiento del tumor). El *rerouting* o transposición del mismo, para obtener un control adecuado del tumor alrededor de la ACI y de la extensión hacia ápex y clivus, altera la vascularización del nervio facial y suele provocar una parálisis facial recuperable en mayor o menor medida.

La **Figura 2** incluye una propuesta de Algoritmo de actuación en los distintos Pg. Yugulares.

Estos tumores estadio C y D de Fish deben ser intervenidos mediante diversos tipos de abordajes. En general en los PgY la resección completa conlleva el sacrificio del

bulbo de la yugular, siendo preciso un abordaje infra-temporal tipo A, con transposición parcial permanente del nervio facial, en todos los casos con extensión carotídea. Solo en los escasos y seleccionados PgY C1, que interesan al bulbo de la yugular, son infralaberínticos, sin extensión a la arteria carótida interna, al cuello o fosa posterior, pueden ser extirpados mediante un abordaje cérvico-mastoideo ampliado al receso facial (yugulopetrosectomía conservadora), con movilización parcial del VII par si fuese necesario (**Figura 3**). Abordaje que permite la preservación de la normal anatomía del oído

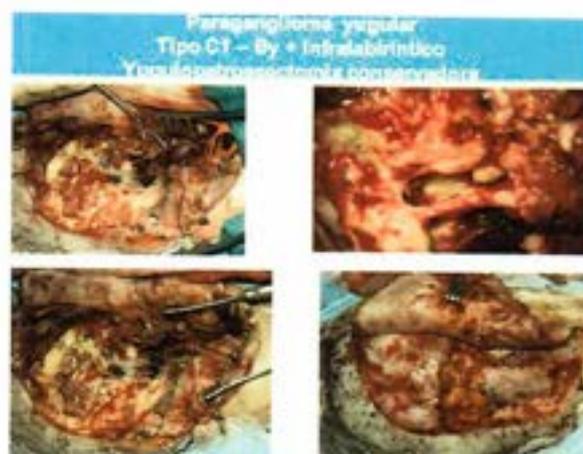


Figura 3: PGY Tipo C1.

Figura 2: Algoritmo de actuación en los Pg. Yugulares

TIPO	LOCALIZACIÓN	ABORDAJE QUIRÚRGICO
C1	B,Y intralaberíntico	Transmastoideo + cervical (Mov.facial limitado)
C2 (carótida vertical)	B,Y + C.V.	Infratemoral tipo A Transposición NF
C3 (carótida horizontal)	B,Y+C.H +Ápex/clivus	IFT Tipo A (IFT Tipo B/TLB-Transcoclear)
C4 (F.L-S-Cavernoso)	BY+CH+FL (S. Cavernoso)	IFT Tipo A + IFT Tipo B (Transcoclear)
De1	Extradural <2 cm	Mismo abordaje que C
De2	Extradural >2 cm	Mismo abordaje que C
Di1	Intradural <2 cm	Mismo abordaje que C (transdural+reparación dura)
Di2	Intradural >2 cm	Mismo abordaje que C + Resección 2 tiempos
Ve	Vertebral extradural	Extensión transcóndilar
VI	Vertebral intradural	Asociar Far Lateral Approach

externo y medio. Son muchos los factores que deben contemplarse dentro de la estrategia de tratamiento de los Pg Yugulares (10).

Los **PgY estadio C2** se tratan con un abordaje infratemporal tipo A. En algunos casos seleccionados se puede tratar de evitar la transposición del facial, con una movilización parcial del mismo; pero este abordaje conservador en el contexto del facial, no proporciona un buen control de la carótida interna y del ápex-clivus y por lo tanto un abordaje menos agresivo puede dar un mayor número de recurrencias en el futuro (**Figura 4**).



Figura 4: PGY Tipo C2.

El abordaje infratemporal diseñado por Fish es el tratamiento indicado en la mayor parte de los tumores C1 a C3. Precisa el sacrificio del oído medio y externo pero permite el abordaje al área infralabérintica, ápex petroso, fosa infratemporal, a toda la carótida, y al clivus (**Figura 5**).

Cuando la extensión intradural es limitada y el defecto dural resultante mínimo, se puede considerar la resección en un único tiempo. Pero grados mayores de extensión intradural, especialmente cuando están indicados los abordajes transcoclear y translabérintico, es preferible dejar la extensión intradural para un segundo tiempo ya que el riesgo de fistula de LCR es importante y con un cuello ampliamente abierto puede ser complicado su tratamiento conservador (**Figuras 6 y 7**).



Figura 5: PGY Tipo C2.

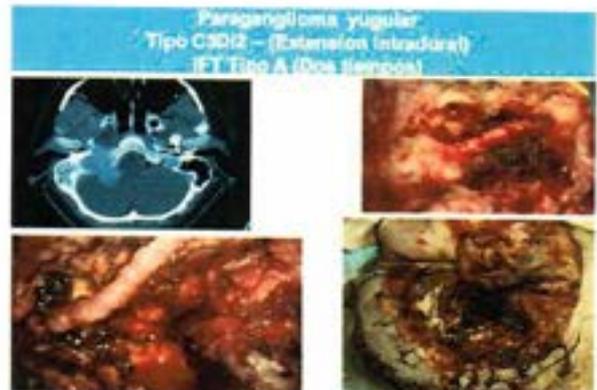


Figura 6: PGY C3 Primer tiempo extradural.

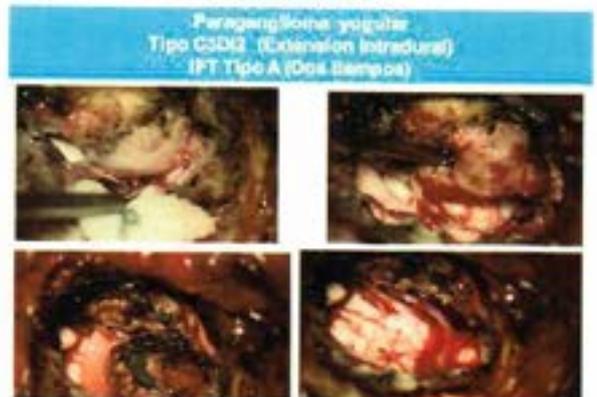


Figura 7: PGY Tipo C3 Segundo tiempo intradural.

TUMORES DE HUESO TEMPORAL

En el segundo tiempo utilizamos el precedente abordaje transóptico para resecar el componente intradural. Una ventaja del estadije es la simplicidad de la resección del componente intradural en el segundo tiempo porque el tumor residual ha quedado devascularizado en gran parte durante el primer tiempo de la exéresis.

¿Cuáles son los puntos de interés y mayor controversia en el tratamiento de los paragangliomas yugulares?:

- **El nervio facial.** Las lesiones del "Nervio Facial" se producen no tanto por ser los PgY tumores que compriman el nervio facial, como los neurinomas, sino por ser necesaria muchas veces la movilización anterior, *rerouting* o transposición del nervio paralograr una correcta exposición tumoral. En algunos casos, si que puede haber una parálisis facial provocada por la infiltración del epineuro del NF por el crecimiento del tumor. En tumores pequeños (C1) puede no ser necesario el *rerouting* anterior. Varios autores han descrito técnicas para la resección de estos tumores de la fosa yugular, sin necesidad de trasponer el nervio, obteniendo unos resultados mejores en la función facial postoperatoria definitiva (11,12,13). Si bien hay que valorar el riesgo de tumor residuo y las implicaciones que pueda tener. El 64% de los pacientes en los que se realizó transposición anterior del nervio facial tuvieron una parálisis grado III o más. Por el contrario en aquellos casos donde se pudo prescindir del *rerouting* facial para tener una exposición completa del tumor, los resultados de facial normal o casi normal (grados I y II), fueron mayores que cuando no se realizó dicha movilización (66.6% frente al 35.7%, $p=0.21$) (14) (**Figura 8**).

Por otro lado una actitud conservadora respecto al *rerouting* del nervio facial, puede resultar incompatible con el trabajo sobre la carótida y el clivus, en caso de tumores con extensión anterior a lo largo de la carótida interna y hacia el ápex petroso, aumentando el riesgo de realizar una exéresis incompleta.

Abordaje quirúrgico		N
C. Yugular n=27	Cervical-transmastoides	5
	Intratemporal sin rerouting	4
	Intratemporal tipo A con rerouting	27
	Intratemporal tipo B	1

Transposición anterior del facial (75.6 %)

Grado	Si no transposición facial (n=19)*	Con transposición facial (n=28)
I	4 (44.4 %)	4 (14.3 %)
II	7 (22.2 %)	6 (21.4 %)
III	1 (3.3 %)	12 (42.8 %)
IV	3 (9 %)	3 (10.7 %)
V	0 (0 %)	0 (0 %)
VI	0 (0 %)	3 (10.7 %)

* El 64 % de los pacientes en los que se realizó movilización anterior del nervio facial tuvieron una parálisis grado III o más.

Figura 8: Movilización vs Transposición del NF.

- **Otros pares craneales:** Indudablemente, estos tumores por crecer en la fosa yugular pueden comprometer la salida de los pares craneales bajos en el agujero rasgado posterior, y por eso, como resultado bien de su crecimiento, o bien de la cirugía, pueden lesionarse. Los mas frecuentemente afectados son los pares IX,X,XI y XII. En cuanto al compromiso de los pares bajos, Los pacientes jóvenes con afectación previa del X par deben ser tratados quirúrgicamente si bien deben conocer que pueden verse afectados nuevos pares en la cirugía. De igual forma estos mismos pacientes con pares craneales intactos, también deben ser tratados quirúrgicamente aunque exista riesgo de lesión por su mayor capacidad de compensación espontánea o con cirugía rehabilitadora.
- **La carótida interna** habitualmente se ve afectada en la mayoría de los casos, hecho que tiene especialmente en cuenta la clasificación de Fisch. Por este motivo se requiere una valoración radiológica precisa del grado de compromiso y frecuentemente la consideración de un manejo neuroradiológico preoperatorio, para realizar una resección quirúrgica segura. Los riesgos del manejo preoperatorio, en opinión de Mario Sanna (9), deben ser balanceados frente al riesgo de una lesión intraoperatoria. Sus Indicaciones para el manejo prequirúrgico de la ACI son:
 - ACI cervical distal o petrosa revestida de tumor entre 270 y 360 ° visto en corte axial de TAC y RMN.

- Irregularidad o estenosis luminal de la ACI cervical distal o petrosa, evidenciada en la angiografía.
- Clases C3 y C4.
- Aporte vascular muy importante de ramas de ACI.
- Cirugía previa con manipulación ACI o radioterapia previa.

Ante la dificultad de reparación de una lesión carotídea distal, las opciones de tratamiento son: "Preoperatorias" o preventivas como son la oclusión arterial, el stent de refuerzo preoperatorio o el bypass intra-extracraneal, e "Intraoperatorias" como la resección tumoral parcial, reparación vascular intraoperatoria, stent intraoperatorio y la ligadura carotídea, en casos de apreciarse la revascularización contralateral.

- **Drenaje Venoso.** En la valoración vascular preoperatoria debe tenerse en cuenta la existencia de un adecuado drenaje venoso contralateral a través del seno sigmoide y yugular contralateral, para evitar complicaciones vasculares de retorno en casos de hipoplasias o exclusiones de estos vasos contralaterales, ya que podrían originarse complicaciones de retorno venoso con edema cerebral e hidrocefalias, en ocasiones normotensas, que podrían originar edema de papilas y pérdida visual progresiva.
- **Afectación dural:** Estos tumores en ocasiones pueden extenderse a través de la dura y tener un componente intradural. Generalmente suelen hacerlo a través de la debilidad ofrecida por el acueducto coclear, junto a la salida de los pares bajos hacia el espacio extradural.

El examen radiológico para ver la permeabilidad del seno sigmoide y la ausencia de invasión intradural, nos indican un aceptable pronóstico de preservación de los pares bajos, porque ambos son signos indicativos de ausencia de infiltración de la pared medial del bulbo de la yugular.

No obstante valorar la posible infiltración de la pared medial del bulbo no siempre es sencillo a través de la RMN; sin embargo la presencia de invasión intradural significa que se ha cruzado la barrera y que el sacrificio

de los pares bajos es necesario si se quiere realizar una resección completa (9,14).

Los resultados del grupo con mayor experiencia en este campo pueden revisarse en (15).

En los paragangliomas yugulares ¿cuál sería la indicación de adoptar una conducta expectante con controles de imagen?

- Pacientes mayores de 65 años, a excepción de: Parálisis previa nervios craneales, efecto masa intracraneal, malignos y secretores.
- Pacientes mal estado general.
- Residuos Post-quirúrgicos o Post-RT.
- Pacientes con déficit de pares craneales bajos contralaterales.

Indicaciones de la radioterapia serían:

- Pacientes mayores de 65 años con tumores con un crecimiento significativo.
- Pacientes con mal estado general con tumores con un crecimiento significativo.
- Rechazo de cirugía.
- Pacientes mayores sin déficit de pares craneales bajos que requieran tratamiento.
- Residuos post-quirúrgico (resección subtotal).
- Tumores inoperables.

Nuestra actitud en los paragangliomas multicéntricos (16) no puede venir determinada por un algoritmo, porque hay muchos factores que debemos considerar y las opciones terapéuticas deben individualizarse.

Creemos que el conocimiento de las distintas formas de tratamiento que disponemos: cirugía, radioterapia y observación, es de particular relevancia en el manejo del los paragangliomas multicéntricos, y por supuesto la máxima será evitar una lesión nerviosa bilateral (**Figura 9**).

Los factores que deben tenerse en cuenta en el tratamiento de los paragangliomas multicéntricos son:

TUMORES DE HUESO TEMPORAL

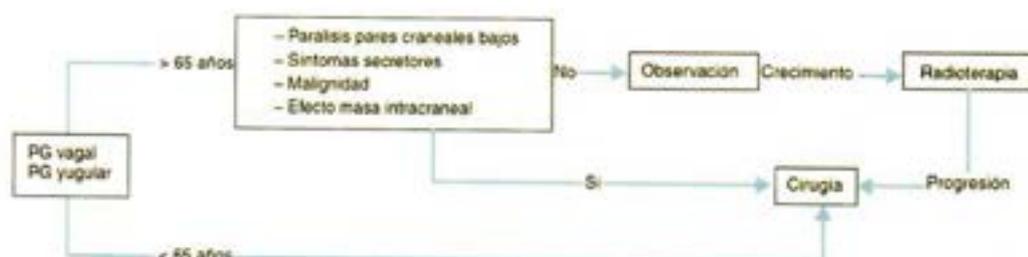


Figura 9: Algoritmo en pacientes con PG Yugulares.

- Edad y estado general.
- Comportamiento biológico tumoral.
- Mutaciones genéticas.
- Número, localización, tamaño tumoral.
- Intradural /Extradural.
- Pares craneales deficitarios.
- Bilaterales /Unilaterales.
- Morbilidad del tratamiento.
- Circunstancias personales.

En general los pacientes por encima de los 65 años no son buenos candidatos para la cirugía porque su capacidad para compensar un **déficit** de pares es limitado. Recomendamos monitorizar el crecimiento tumoral con estudios de imagen y en caso de registrarse un crecimiento significativo la mejor opción es la radioterapia.

Por el contrario en pacientes jóvenes, por debajo de los 65 años, deben analizarse muchos otros parámetros:

- En los pacientes con mutaciones de SDHD, como tiene proclividad a desarrollar nuevas lesiones a lo largo del tiempo, deben intervenirse con prontitud antes de la aparición de nuevos tumores metacrónicos; en caso de mutación SDHB, por tener riesgo de malignidad, la cirugía también constituye el tratamiento de elección.
- En segundo lugar debe analizarse la función de los nervios craneales, el tamaño de los tumores, y por supuesto si existen lesiones múltiples uni o bilaterales. En caso de unilateralidad en sujetos jóvenes nosotros preferimos intervenir tempranamente antes de que se desarrollen grandes lesiones, alcancen la base craneal o puedan extenderse intraduralmente.

- La presencia de enfermedad bilateral lo que nos impone es la necesidad de evitar el daño de los pares bajos en ambos lados.

CONCLUSIONES

- Los paragangliomas yugulares son tumores infrecuentes del territorio de cabeza y cuello, y están relacionados hasta en una tercera parte con mutaciones germinales de los genes SDH.
- La presencia de mutaciones germinales SDHD y SDHB puede condicionar el tratamiento, por el riesgo respectivo de desarrollar tumores metacrónicos o malignos.
- En el manejo inicial del paciente con paraganglioma yugular, el examen físico y la historia familiar son esenciales, junto con toda una batería de pruebas diagnósticas complementarias que permiten conocer sus características estructurales, funcionales y genéticas, y descartar si se trata de una lesión esporádica o múltiple homolateral o bilateral regional o a distancia.
- Todas las opciones terapéuticas, incluyendo cirugía, radioterapia o seguimiento periódico, deben tenerse en consideración.
- El tratamiento de los paragangliomas yugulares aislados está condicionado principalmente por la **edad**.
- En el paciente con paragangliomas multicéntricos el tratamiento **del Pgy** debe ser individualizado, con arreglo a parámetros clínicos, genéticos y a las posibles complicaciones, evitando siempre una lesión nerviosa bilateral.
- La rehabilitación de las secuelas quirúrgicas de estos pacientes es fundamental.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kwekkeboom DJ, van Urk H, Pauw BK, Lamberts SW, Kooij PP, Hoogma RP, et al. Octeotide scintigraphy for the detection of paragangliomas. *J Nucl Med.* 1993 Jun;34(6):873-8.
2. Naji M, Zhao C, Welsh SJ, Meades R, Win Z, Ferrarese A, et al. (68)Ga-DOTA-DATE-PET vs (123)I-MIBG in identifying malignant neural crest tumours. *Mol Imaging Biol.* 2011 Aug;13(4):769-75.
3. Diagnóstico y control evolutivo de los paragangliomas de cabeza y cuello. Aportaciones de la medicina nuclear. Tamayo Alonso P, Ruano Pérez R y Muñoz Herrera A. *Acta Otorrinolaringol. Esp.* 2009 Vol 60. Suppl. 1:68-75.
4. Van der mey AGL, Frijns JHM, Cornelisse CJ, Brons EN, Van Dulken H, Terpstra HL et al. Does intervention improve the natural course of glomus tumors? A series of 108 patients seen in a 32-year period. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992; 101:635-42.
5. Prasad SC, Mimoune HA, D'Orazio F, Medina M, Bacciu A, Mariani-constantini R, Piazza P, Sanna M. The role of wait-and-scan and the efficacy of radiotherapy in the treatment of temporal bone paragangliomas. *Oto-Neurotol* 2015. 35:922-31.
6. Prasad SC., Sanna M. The role of radiation in tympanojugular paragangliomas needs to be objectively re-evaluated. *Otol-neurotol* 2017;38:1960-6.
7. Prasad SC, Sanna M. The importance of using the modified Fish Classification and the determination of the natural rate of growth of tumor by wait-and-scan approach before offering radiosurgery for tympanojugular paragangliomas. *Otol-Neurotol* 2017; 3:1950-51.
8. Fish U, Mattox D. *Microsurgery of the Skull Base.* New York Thieme Medical Publ. Inc. 1988.
9. Sanna M, Piazza P, Ho Shin S, Flanagan S, Mancini F. *Microsurgery of Skull Base Paragangliomas,* George Thieme Verlag Publ, 2013.
10. Prasad SC, Mimoune HA, Kharddaly M, Piazza P, Russo A, Sanna M. Strategies and long-term outcomes in the surgical management of tympanojugular paragangliomas. *Head and Neck* 2016; 38: 871-85.
11. Pensak ML, Jackler RK. Removal of jugular foramen tumors: the fallopian bridge technique. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997 *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997 Dec;117(6):586-91.
12. Llorente JL, Obeso S, López F, Rial JC, Coca A, Suárez C. Comparative results of infratemporal fossa approach with or without facial nerve rerouting in jugular fossa tumors. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2014; Apr;271(4):809-15.
13. Borba LA, Ale-Bark S, London C. Surgical treatment of glomus jugulare tumors without rerouting of the facial nerve: an infralabyrinthine approach. *Neurosurg Focus.* 2004 Aug 15; 17(2): E8.
14. González-Orús Álvarez-Morujo RJ, Aristegui Ruiz MÁ, da Costa Belisario J, Martínez Guirado T, Scola Yurrita B. Head and neck paragangliomas: Experience in 126 patients with 162 tumours. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2015, 65: 275- 282.
15. Lope Ahmad RA, Sivalingam S, Konishi M, De Donato G, Sanna M. Oncologic outcome in surgical management of jugular paraganglioma and factors influencing outcomes. *Head Neck.* 2013; Apr; 35(4):527-34.
16. González- Orús Álvarez- Morujo R; Aristegui Ruiz M; Poletti Serafini D; López Delgado I; Friedlander E; Scola Yurrita B. Management of multicentric paragangliomas: review of 24 patients with 60 tumors *Head and Neck* 2016, DOI 10.1002/HED.

7.4. Colesteatoma intrapetroso

Justo R. Gómez Martínez*, Miguel A. Arístegui Ruiz**,
José Luis Llorente Pendás*, Mario Sanna***

INTRODUCCIÓN

La mayoría de los colesteatomas se localizan en los espacios aéreos del oído medio y la mastoides, sin embargo, hay un pequeño número de ellos que asientan en la porción petrosa del oído medialmente a la cápsula ótica. Son los colesteatomas intrapetrosos (CIP). Representan el 4-9% de todas las lesiones de la pirámide petrosa del hueso temporal (1). Los CIP pueden ser congénitos o, lo más frecuente, adquiridos, aunque desde el punto de vista histopatológico son indistinguibles.

Estas lesiones pueden crecer de forma silente durante años detrás de una membrana timpánica intacta y son diagnosticados después de la invasión del canal de Falopio o del laberinto, pero frecuentemente corresponden a lesiones adquiridas con una evolución clínica desfavorable (hipoacusia neurosensorial, vértigo, parálisis facial, etc.). El tamaño, localización, morfología y extensión extratemporal de los CIP se determinan mediante técnicas de imagen: la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM), las cuales permitirán asimismo la planificación del tratamiento quirúrgico.

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección por el evidente riesgo de complicaciones intracraneales al extenderse el colesteatoma hacia la porción horizontal de la carótida, la duramadre de las fosas media o posterior o el agujero rasgado posterior.

CLÍNICA

Los CIP tienen un comportamiento biológico benigno, sin embargo, debido a su localización y crecimiento en un área anatómicamente compleja y su relación con estructuras vitales son capaces de provocar una gran morbilidad.

Son lesiones que crecen lentamente y pueden presentar recurrencias por lo que la planificación de la vía de abordaje más adecuada es fundamental. Aunque inicialmente los síntomas son similares a los de otras enfermedades del oído, el diagnóstico suele hacerse cuando aparecen las complicaciones provocadas por la invasión de estructuras como el nervio facial, el laberinto, el VIII par craneal o la duramadre.

Los CIP pueden cursar sin otorrea en un hueso temporal aparentemente normal, pero en muchas ocasiones aparecen en el contexto de un colesteatoma de oído medio. El síntoma inicial más frecuente es la hipoacusia neurosensorial, más de un 90% presentan hipoacusia de algún grado o condición (1-3) seguido de la parálisis de pares craneales, sobre todo parálisis del nervio facial (más del 50% debutan con parálisis facial), vértigo o cefalea. En ocasiones pueden debutar con síntomas engañosos como una fistula cervical (4). La aparición de una parálisis facial, una hipoacusia neurosensorial severa o profunda y/o inestabilidad que no pueden atribuirse a una patología conocida, obliga a excluir la presencia de una lesión del hueso temporal, especialmente si la sintomatología es progresiva. En estos casos es necesario un estudio de imagen.

* Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo

** Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

*** Gruppo Otológico, Piacenza-Roma, Italia

TUMORES DE HUESO TEMPORAL

Pueden causar síntomas similares a los de los tumores del ángulo pontocerebeloso, sin embargo, a diferencia de ellos la alta incidencia de parálisis facial los diferencia. Es frecuente que antes de la aparición de la parálisis facial, se produzcan episodios de espasmo facial por la irritación del nervio. Por lo tanto, es primordial la realización de un estudio de imagen para descartar un CIP en aquellos pacientes que tengan una historia atípica de disfunción del nervio facial (5). Además, un diagnóstico temprano permitirá una mejor preservación, anatómica y funcional, del nervio facial después de la cirugía.

ESTUDIO DE IMAGEN

El estudio de imagen es fundamental en el diagnóstico de los CIP. En el TC se podrá ver la típica imagen lítica y expansiva del colesteatoma (**Figura 1 A**). La administración de contraste no aumenta la intensidad en la imagen de la masa, únicamente en casos inflamatorios se puede ver una intensificación periférica en la cápsula. La destrucción ósea, aunque generalmente uniforme, muestra a veces una imagen moteada (6). La localización de la masa y la definición de los límites de destrucción ósea permitirá la planificación de la cirugía. Los CIP pueden diferenciarse, basándose en la imagen de la TC, de otros tumores sólidos del oído como un schwannoma del facial, un meningioma o un

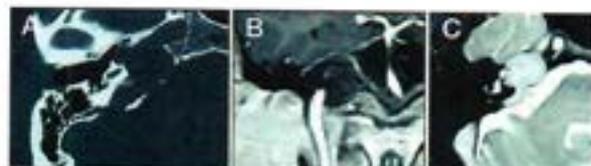


Figura 1: Estudio de imagen en el CIP. A. TAC alta resolución, ventana ósea, en corte axial del lado derecho que muestra una erosión del ápex petroso, en contacto con la ACI en su segmento horizontal, que afecta a la cóclea y se extiende en la región intralabiríntica. B. RMN en secuencia T1 con Gadolinio, corte coronal del lado derecho a nivel de la ACI vertical y codo, mostrando una lesión hipointensa con realce periférico que rodea a la ACI y contacta con la dura de fosa media y de fosa posterior. C. RMN en secuencia T2 potenciada, corte axial del lado derecho que muestra lesión hiperintensa que erosiona el ápex petroso y se extiende al CAI y a la región intralabiríntica.

tumor glómico. Sin embargo, el granuloma de colesterol o el mucocele resultan indistinguibles en la TC por lo que es obligatorio la realización de una RM.

En las imágenes de la RM los CIP muestran una baja señal en T1 (**Figura 1 B**) y alta en T2 (**Figura 1 C**), sin que exista aumento de la misma tras el gadolinio, salvo en la periferia en algunos casos. Es fundamental la utilización de RM con técnica de difusión no eco-planar (*non-EPI*) en la que se verá el colesteatoma con una señal brillante, lo que permite diferenciar el CIP de otras lesiones como una mucosa inflamada o un quiste de colesterol (3). La RM permite diferenciar el CIP del granuloma de colesterol ya que este último es hiperintenso tanto en T1 como en T2.

CLASIFICACIÓN DE LOS CIP

La clasificación de los CIP, basada en la imagen radiológica, es fundamental a la hora de planificar la cirugía porque nos proporciona información de la localización y extensión de la enfermedad. La clasificación de los CIP ha evolucionado desde las dos clases de Fisch (7) o las tres clases de Bartels (8), al sistema de 5 clases descrito por Sanna et al. en 1993 (9) y más recientemente al sistema de 7 clases descrito por Moffat y Smith (3). Todas las clasificaciones toman como referencia el bloque laberíntico debido a su posición central en el hueso petroso del temporal y su importancia funcional. La clasificación de Sanna continúa siendo la más utilizada en la literatura. Sanna (1,10) divide los CIP en: supralabiríntico (**Figura 2**), intralabiríntico (**Figura 3**), labiríntico masivo (**Figura 4**), intralabiríntico apical (**Figura 5**) y apical (**Figura 6**). Los autores somos partidarios de la inclusión de un tipo retrolabiríntico (**Figura 7**) que expone la duramadre de fosa media y fosa posterior de forma extensa y que puede extenderse al área intralabiríntica y comprometer el bulbo de la yugular. A veces son de origen congénito y pueden alcanzar gran tamaño antes de debutar clínicamente. La inclusión de otras áreas de extensión es importante pues puede condicionar la elección de la vía de abordaje.

La afectación supralabiríntica es la forma de presentación más frecuente (2,11) seguida de la afectación



Figura 2: CIP supralaberíntico de lado derecho desplazando el nervio facial lateralmente y comprometiendo la porción laberíntica del mismo.



Figura 3: CIP Intralaberíntico A, Colesteatoma medial al facial y por debajo de la cápsula laberíntica B, Colesteatoma en contacto con el bulbo yugular y la ACI. C, Una vez extirpado por vía Transótica permanecen indemnes el nervio facial, la ACI y el bulbo yugular.



Figura 4: Colesteatoma Laberíntico masivo afectando a todo el bloque laberíntico.



Figura 5: Colesteatoma Intralaberíntico-apical A, RMN en secuencia T2 potenciada en corte coronal en el lado derecho mostrando CIP que se extiende desde debajo de la cóclea (intralaberíntico) hacia el ápex petroso. B, RMN corte axial en secuencia intermedia en lado derecho Se aprecia CIP que afecta el área intralaberíntica y apical, rodeando completamente la ACI. C, Imagen intraoperatoria del caso donde se aprecia toda la masa del CIP afectando las regiones intralaberíntica y apical.



Figura 6: Imagen intraoperatoria de un Colesteatoma apical del lado derecho. Se aprecia la masa del colesteatoma por delante del CAI y medial a la ACI.

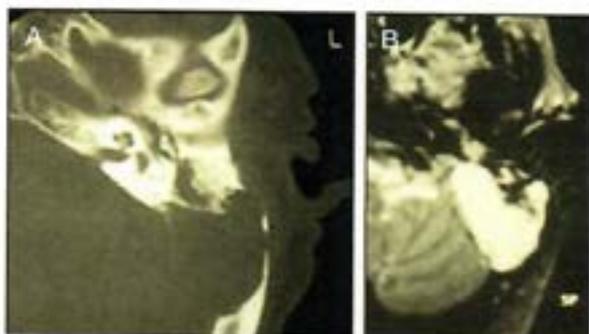


Figura 7: Colesteatoma Retrolaberíntico A, TAC Se aprecia gran erosión ósea por detrás del bloque laberíntico que afecta al Seno Sigmoide y a la dura de fosa posterior. B, RMN en secuencia T2 potenciada. Se aprecia gran masa de CIP que afecta al área retrolaberíntica y que se extiende ampliamente a la región infraaberríntica.

masiva del hueso petroso, representando entre las dos el 90% de los CIP.

MANEJO QUIRÚRGICO

La elección del abordaje quirúrgico está determinada por la localización del CIP, así como del estado de la función auditiva y del nervio facial. El tratamiento quirúrgico ha de ser radical desde el principio, a pesar de ocasionar morbilidad como la hipoacusia. El sacrificio de la audición residual puede ser necesario en el planteamiento de una exéresis radical. De todas formas, pocos pacientes tienen una audición útil antes de la cirugía. Se puede intentar una cirugía con preservación de la audición en aquellos pacientes con audición útil antes de la cirugía que presentan lesiones pequeñas supralabirínticas que respetan el bloque laberíntico (mediante un abordaje por fosa media) o en algunos tumores de localización retrolabiríntica. Algunos autores obtienen hasta un 80% de preservación de la audición (12). Son tumores más limitados que permiten la exteriorización de la cavidad y la reconstrucción timpano-oscicular. Se requiere un seguimiento a largo plazo para evaluar la tasa de recidiva que con 7 años de seguimiento medio es elevada y próxima al 20%.

La cirugía de los CIP ha evolucionado de técnicas abiertas con amplias cavidades exteriorizadas al conducto auditivo externo (CAE) para un mejor seguimiento y rápida detección de recidivas a técnicas de petrosectomía subtotal con cierre de la trompa de Eustaquio, obliteración con grasa abdominal o músculo y cierre estanco del CAE (2,13). Es la razón por lo que el seguimiento de los pacientes ha de hacerse en la actualidad con técnicas de imagen (fundamentalmente resonancia con difusión).

Teniendo en cuenta diferentes factores como la extirpación completa de la lesión, la preservación de la función del nervio facial, la obliteración de la cavidad, la prevención de fistulas de líquido cefalorraquídeo y la preservación de la función auditiva, Sanna (10) ha diseñado unos algoritmos para el manejo quirúrgico de los CIP (Figura 8).

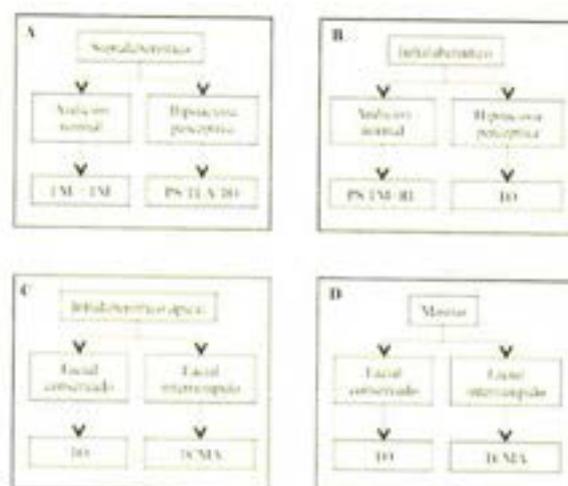


Figura 8: Algoritmos:

- A. Algoritmo para el manejo quirúrgico de los CP supralabirínticos. FM+TM = abordaje fosa media más trasmastoides; PS = petrosectomía subtotal; TLA = abordaje translabiríntico ampliado; TO = abordaje transótico; RL+TM = retrolabiríntico más abordaje trasmastoides; TCMA: abordaje transoclear modificado tipo A; IFTB = abordaje intratemporal tipo B.
B. Algoritmo para el manejo de los CP intralabirínticos.
C. Algoritmo para el manejo de los CP intralabiríntico-apicales.
D. Algoritmo para el manejo de los CP masivos.

En el CIP supralabiríntico si la audición es normal se puede usar un abordaje de fosa media que se puede combinar, según la extensión del CIP, con uno trasmastoides (Figura 8A). Este abordaje permite extirpar lesiones que se extienden al ápex petroso (11). Si existe hipoacusia o signo evidente de fistula coclear en la TC se selecciona una cirugía más radical (petrosectomía subtotal o abordaje transótico (Figura 9) o translabiríntico ampliado) con obliteración de la cavidad.

En los CIP intralabirínticos una petrosectomía subtotal con obliteración de la cavidad puede preservar la función laberíntica de la audición. En algunos casos se puede utilizar un abordaje retrolabiríntico para conservar la audición (Figura 8B).

En los CIP masivos o intralabiríntico-apicales la función auditiva no se puede conservar por lo que es necesario un abordaje transótico, si la función facial está conservada, o transoclear modificado tipo A en el caso contrario (Figura 10). Este último abordaje



Figura 9: Abordaje Transóptico. Visión final del abordaje en el caso de la Figura 5 donde se aprecia el NF y la ACI como puentes una vez preservados tras exéresis de la lesión.

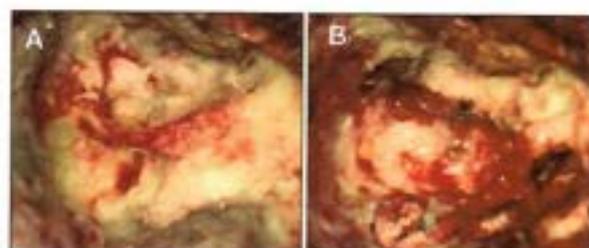


Figura 10: Abordaje Transoclear Tipo A. Visión intraoperatoria correspondiente al caso de la Figuras 1 y 5. A. Colesteatoma congénito que afecta a la región apical B. Visión final una vez realizada la transposición total del NF que aparece junto con el contenido del CAI en la parte inferior del abordaje.

implica la movilización o *rerouting* del nervio facial que nunca consigue una recuperación mejor de un grado III de House (**Figura 8C** y **8D**). En ocasiones se utiliza, sin transponer el nervio facial, cuando éste ya está interrumpido, generalmente en la región laberíntica del mismo.

Si el CIP asienta en el ápex petroso (**Figura 2**) o si se extiende al clivus, cavum o esfenoides (**Figura 3**) se añade un abordaje de fosa infratemporal tipo B al abordaje transoclear o transóptico (dependiendo otra vez de la función preoperatoria del facial). En los raros casos en que la audición y la función facial están

conservadas se puede intentar la conservación de ambos con un abordaje infratemporal tipo B.

El uso de la Endoscopia puede ayudar a controlar mejor las zonas ocultas a la visión directa del cirujano, aunque siempre favorecemos el trabajo a dos manos en zonas tan comprometidas.

TIPS AND TRICKS

1. Nervio facial. La función del nervio facial representa la complicación más trascendental para el paciente. La técnica para la preservación de la función del nervio facial durante la cirugía depende del abordaje, el grado de daño del nervio y la evaluación intraoperatoria por parte del cirujano. Si la función preoperatoria está conservada, en general, el resultado postquirúrgico es bueno ciñéndose el manejo del nervio a una descompresión. En caso de que la cirugía implique una movilización o *rerouting* del facial deberemos prevenir al paciente de que la función del nervio facial nunca será mejor de un grado III de House. Si el nervio tiene interrumpida su continuidad anatómica una anastomosis término-terminal (con o sin injerto nervioso) o una anastomosis hipogloso facial deberá ser hecha de forma inmediata o en un plazo corto.
2. Función auditiva. Como ya hemos indicado antes, habitualmente la función auditiva suele estar comprometida y la preservación auditiva solo sería importante en oídos únicos o CIP bilaterales. De todas formas, el amplio abanico de implantes auditivos (de conducción ósea, de oído medio y cocleares) permite la rehabilitación en la mayoría de los casos. En pacientes con petrosectomía subtotal un implante de oído medio resulta útil (14) after multiple previous operations, missing stapes suprastructure, or after partial temporal bone resection for tumor removal, restoration of conductive hearing is not possible. The direct placement of a vibrating floating mass transducer (FMT. En laberintectomías con conservación de la cóclea existe la posibilidad de colocar un implante coclear (8) (**Figura 11**).

TUMORES DE HUESO TEMPORAL



Figura 11: Colesteatoma supralaberíntico A, Imagen antes de empezar a eliminar el CIP. B, Una vez eliminado y realizada la vía translaberíntica, tras preservar la cóclea, se inserta un implante coclear que servirá de forma de rehabilitación auditiva.

3. Carótida interna. Los CIP son menos agresivos con la arteria carótida que otros tumores como el glomus yugular y resultan más fáciles de disecar de la arteria (8,10,15), aunque obviamente la separación de la matriz del colesteatoma de la adventicia carotídea requiere de un cuidado exquisito.
4. Duramadre. La matriz del colesteatoma que se encuentre muy adherida a la duramadre y que no puede ser extirpada puede manejarse con la coagulación bipolar a baja intensidad, con el objeto de desvitalizar el epitelio y eliminarlo más fácilmente (1,11,16).
5. Seno sigmoide y bulbo de la yugular. Suele existir una reacción cicatricial en torno a los mismos que facilita la eliminación de la matriz. Es aconsejable controlar la vena yugular en el cuello antes de la disección de la matriz en el hueso temporal si existe compromiso del bulbo. En caso necesario, por apertura accidental del bulbo, se puede ligar la yugular en el cuello. Si solo compromete al seno se puede controlar sin cierre del mismo o taponar extra e intraluminal el seno sigmoide con Surgicel.

CONCLUSIÓN

La estrategia para el manejo quirúrgico del CIP (17) es compleja y requiere tener en consideración numerosos factores. Debe primar la resección completa de la lesión y la protección de estructuras vitales mediante técnicas que eliminan el oído medio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Omran A, De Denato G, Piccirillo E, Leone O, Sanna M. Petrous bone cholesteatoma: management and outcomes. *Laryngoscope* 2006;116(4): 619-26.
2. Álvarez FL, Gómez JR, Bernardo MJ, Suárez C. Management of petrous bone cholesteatoma: Open versus obliterative techniques. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology*. 2011;268(1):67-72.
3. Moffat D, Jones S, Smith W. Petrous temporal bone cholesteatoma: A new classification and long-term surgical outcomes. *Skull Base*. 2008; 18(2):107-15.
4. Lin Y, Chen Y, Lu L jun, Qiao L, Qiu J hua. Primary cholesteatoma of petrous bone presenting as cervical fistula. *Auris Nasus Larynx*. 2009;36(4): 466-9.
5. Burggraaff B, Luxford WM, Doyle KJ. Neurotologic treatment of acquired cholesteatoma. *Am J Otol*. 1995;16:480-5.
6. Phelps PD, Lloyd GAS. Magnetic resonance with gadolinium DTPA for the investigation of temporal bone tumours. *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 1989;14(3):251-62.
7. Fisch U. Infratemporal fossa approach to tumours of the temporal bone and base of the skull. *J Laryngol Otol*. 1978;92(11):949-67.
8. Bartels LJ. Facial Nerve and Medially Invasive Petrous Bone Cholesteatomas. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1991;100(4):308-16.
9. Sanna M, Zini C, Gamoletti R, Frau N, Taibah a K, Russo a, et al. Petrous bone cholesteatoma. *Skull Base Surg*. 1993;3(4):201-13.
10. Sanna M, Pandya Y, Mancini F, Sequino G, Piccirillo E. Petrous bone cholesteatoma: Classification, management and review of the literature. Vol. 16, *Audiology and Neurotology*. 2011. p. 124-36.

11. Atlas MD, Moffat DA, Hardy DG. Petrous apex cholesteatoma: Diagnostic and treatment dilemmas. *Laryngoscope*. 1992;102(12 1):1363-8.
12. Senn P, Haeusler R, Panosetti E, Caversaccio M. Petrous bone cholesteatoma removal with hearing preservation. *Otol Neurotol*. 2011;32(2):236-41.
13. Sanna M, Mazzoni A, Landolfi M, Aristegui M. [Treatment of petrous bone cholesteatoma]. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 1994;45(3):143-52.
14. Linder T, Schlegel C, DeMin N, van der Westhuizen S. Active middle ear implants in patients undergoing subtotal petrosectomy: new application for the Vibrant Soundbridge device and its implication for lateral cranium base surgery. *Otol Neurotol*. 2009;30(1):41-7.
15. Magliulo G. Petrous bone cholesteatoma: Clinical longitudinal study. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology*. 2007;264(2):115-20.
16. Axon PR, Fergie N, Saeed SR, Temple RH, Ramsden RT. Petrosal cholesteatoma: management considerations for minimizing morbidity. *Am J Otol*. 1999;20(4):505-10.
17. Prasad SCH, Piras G, Picirillo E, Taibah A, Russo A, He J, Sanna M. Surgical Strategy and Facial Nerve outcomes in Petrous Bone Cholesteatoma. *Audiology & Neurotology* 2016, 21:275-285.

8.1. Schwannoma Vestibular

Miguel A. Arístegui Ruiz*, Justo R. Gómez Martínez**,
Mario Sanna***

DEFINICIÓN

El Schwannoma Vestibular (SV), también conocido como Neurinoma del Acústico es un tumor benigno, generalmente de crecimiento lento, que se desarrolla a partir de las células de la cubierta del nervio vestibular (más frecuentemente del inferior) y excepcionalmente del nervio coclear. La incidencia se estima en 1 por cada 100.000 habitantes por año, aunque el uso más frecuente de RMN craneales ha hecho que la incidencia aumente al ser diagnosticados tumores en fase asintomática^{1,2}. La presencia de SV bilaterales ocurre en casos de Neurofibromatosis que serán tratados en otro capítulo.

DIAGNÓSTICO

El **diagnóstico clínico** del SV esporádico se basa en síntomas relacionados con compromiso del oído interno como hipoacusia, acúfenos o síntomas vestibulares, de forma unilateral o asimétrica. La hipoacusia es de carácter neurosensorial y generalmente de carácter progresivo aunque puede manifestarse de forma brusca o fluctuante. Los síntomas vestibulares incluyen desequilibrio, vértigo, incluso indistinguible de un cuadro de Enfermedad de Meniere. Los acúfenos no son constantes y son variables en frecuencia e intensidad. Algunos pacientes son asintomáticos y se diagnostican al realizar una RMN por otras causas. Los estudios clínicos con Audiometría tonal y verbal, Potenciales Evocados de Tronco y Pruebas Vestibulares permiten un diagnóstico clínico más preciso. No existe una correlación clara entre el tamaño de la lesión y la sintomatología del paciente.

Sin embargo el **diagnóstico** definitivo se realiza con **estudios de imagen con RMN**. La presencia de una lesión centrada en el CAI, que lo ocupa y que se extiende hacia el APC, con forma redondeada, con ángulo agudo con la pared posterior del hueso temporal y en ocasiones con zonas quísticas en su interior, permiten establecer un diagnóstico de SV con alta probabilidad. Independientemente del tamaño, siempre estará centrado sobre el CAI. Las lesiones intracanalulares serán SV en un porcentaje muy elevado de los casos. El diagnóstico diferencial se debe realizar fundamentalmente con meningiomas de fosa posterior y más raramente con otras lesiones de APC.

CLASIFICACIÓN

Los SV se clasifican en función de su tamaño en intracanalulares y extracanalulares. Estos últimos en función del diámetro máximo extracanal. No suelen usarse medidas volumétricas, si bien son las que proporcionan una información más exacta de las dimensiones del tumor. La **tabla 1** incluye la propuesta en función de dicha medida³. (**Figura 1**) Es importante definir el grado de consistencia quística del tumor⁴.

Tabla 1. Clasificación de los SV en función del diámetro máximo extracanalicular

Grado 0	Intracanalicular
Grado I	0-1 cm EC
Grado II	1,1-2 cm EC
Grado III	2,1 - 3 cm EC
Grado IV	3,1 -4 cm EC
Grado V	>4 cm EC

* Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

** Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo

*** Gruppo Otorologico, Piacenza-Roma, Italia

TUMORES DE ÁNGULO PONTOCEREBELOSO

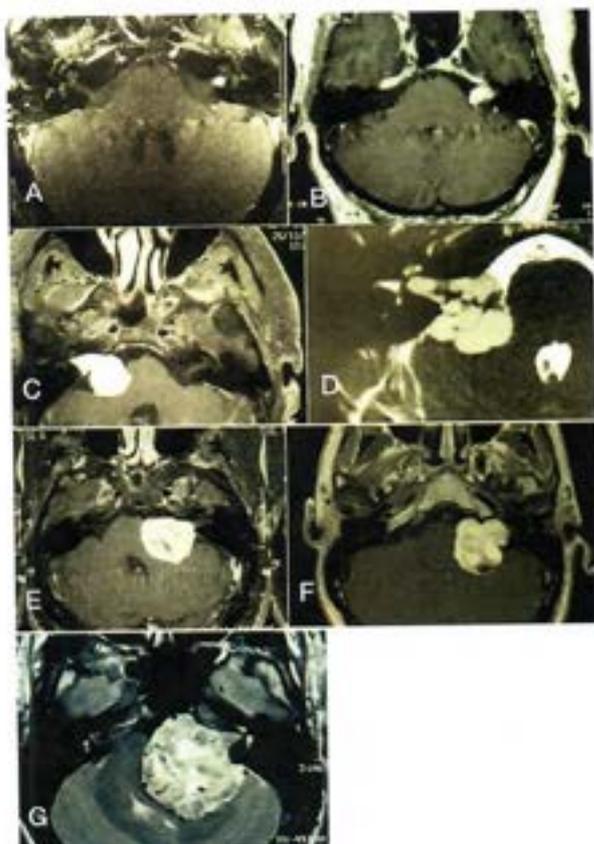


Figura 1: RMN de distintos tamaños de SV. (A) SV grado 0 Intracanalicular. (B) SV Grado I. (C) SV Grado II. (D) SV Grado II quístico. (E) SV Grado III. (F) SV Grado IV. (G) SV Grado V.

FACTORES QUE INFLUYEN EN LA TOMA DE DECISIONES⁵⁻⁸

Dos son los factores que más influyen en la toma de decisiones. La **edad** del paciente y el **tamaño** del tumor.

Un tumor gigante va a requerir sin duda un tratamiento quirúrgico. Un paciente de edad avanzada, salvo en casos de tumores grandes, se manejará inicialmente de forma conservadora.

La presencia de síntomas invalidantes como vértigo o síntomas que reflejen compresión intracraneal deben ser tenidos en consideración.

La tasa de crecimiento rápido en un tumor es importante y si es elevada, suele requerir de un manejo intervencionista.

Otros factores como el nivel de audición, la presencia de síntomas faciales o trigeminales, las características radiológicas del tumor, la actividad que realiza el paciente o las preferencias personales del mismo, deben también tenerse en cuenta a la hora de tomar decisiones.

No disponemos de Estudios Prospectivos Randomizados y será muy difícil disponer de ellos en este campo. La decisión va a recaer sobre la combinación de la preferencia del Experto y la del Paciente. Existe una tendencia clara a minimizar la afectación neurológica y primar la Calidad de Vida. La falta de seguimiento a largo plazo de muchas de las opciones propuestas, hace que sea difícil aclarar este escenario.

OPCIONES DE MANEJO

Existen tres formas fundamentales de manejo de un SV:

CONSERVADOR: Seguimiento con RMN repetidas para valorar el crecimiento del tumor. La primera se realizará con 6 meses de diferencia para detectar tumores de crecimiento rápido. A partir de entonces, si es el caso, una RMN cada año los primeros 5 años. Después cada 2 años durante 10 años y a partir de entonces cada 3-5 años. Es la opción que suele preferirse en tumores pequeños independientemente de la edad.

RADIOCIRUGÍA: El tratamiento con Radiocirugía (radioterapia dirigida al tumor) será tratado en otro capítulo. Existen distintas formas de tratamiento con esta modalidad dependiendo de su dosificación (SRT y HFRT)⁹. La radiocirugía no elimina el tumor. Pretende controlar su crecimiento evitando que crezca y provoque problemas en un futuro. Lo correcto sería aplicar el tratamiento una vez comprobado el crecimiento del tumor. Los tumores que crecen muy rápido o que tienen un carácter quístico no suelen ser buenos candidatos para dicho tratamiento. Lógicamente no permite disponer de muestra para estudio histológico. Existe

una incidencia baja de tumores que se malignizan después de radioterapia generalmente en el contexto de NF2. La RC ha demostrado mejores resultados que la MC en tumores pequeños o medianos⁷, aunque los estudios no son randomizados y no definen si el tumor ha sido radiado después de existir evidencia de crecimiento o no.

MICROCIRUGÍA: La Microcirugía es el único procedimiento que permite optar a la resección completa del tumor. Existen diversas vías de abordaje que serán tratadas de forma independiente. Los resultados están en relación directa con el tamaño del tumor.

Existe una tendencia, aún no contrastada, de realizar **resecciones subtotales (STR, NTR) y parciales**^{10,11}, especialmente en tumores grandes o gigantes, para mejorar los resultados funcionales de la microcirugía respecto de la función del nervio facial y de la audición. Aún no existe evidencia clara del comportamiento de los restos tumorales.

También se está combinando la **resección parcial con la Radiocirugía**¹² sin que se confirme necesariamente el crecimiento tumoral de la porción residual. Ello hace que sea difícil extraer conclusiones válidas.

Aquellos pacientes radiados previamente, operados previamente y especialmente si han sido operados y radiados, ofrecen unos resultados peores cuando deben ser reintervenidos.

Los Quimioterápicos (Bevacizumab) están aún en fase experimental y se están usando en casos de NF2 para valorar el efecto del control tumoral, existiendo algunos resultados no concluyentes, pero prometedores.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL SCHWANOMA VESTIBULAR

Es la única alternativa que permite optar a la resección completa de la lesión. Aunque requiere de un seguimiento adecuado con RMN para confirmarlo¹³. Algunos de los abordajes permiten intentar conservar la audición¹⁴.

ABORDAJE RETROSIGMOIDEO TRANSMEATAL (Figura 2)

Es el primer abordaje descrito para la cirugía del SV. Ofrece una visión panorámica de la lesión. Permite tratar tumores de cualquier tamaño y a su vez permite intentar conservar la audición, algo poco probable con tumores de cierto tamaño si se plantea una resección total.

Cuando el tumor ocupa el CAI, es necesario fresar su cara posterior (Transmeatal). No es posible el acceso al fundus del CAI, aunque se puede trabajar con endoscopios para mejorar la visualización. Esta maniobra no siempre garantiza la conservación de la audición ni la eliminación completa del tumor. No es excepcional que existan residuos que en ocasiones obligan a una reintervención. Es necesario un cierto desplazamiento del cerebelo. En cirugías de larga duración, puede tener impacto sobre el cerebelo y consecuencias clínicas sobre el equilibrio (ataxia) más o menos compensables. Las complicaciones, como en otras vías de abordaje suelen depender del tamaño y las características del tumor.

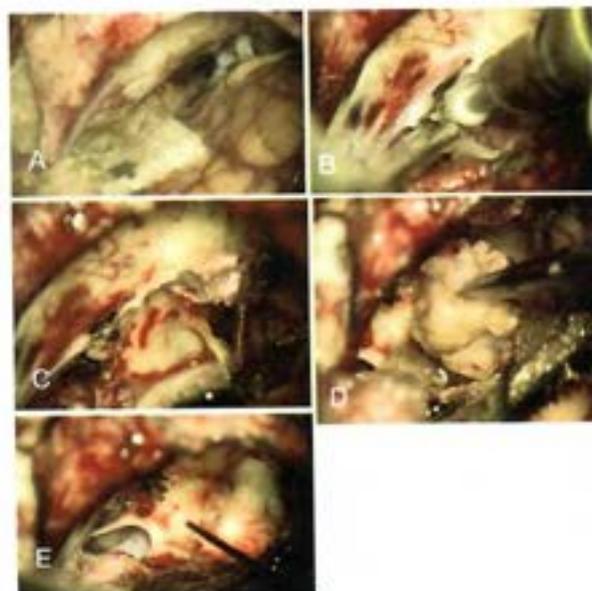


Figura 2: Abordaje Retrosigmoideo lado izquierdo. (A) Después de abrir la dura retrosigmoidea. Visión panorámica. (B) Fresado de la porción meatal. (C) Visualización de los nervios facial y coclear tras separar la porción meatal del tumor. (D) Extracción del tumor. (E) Visión final del abordaje estimulando el nervio facial.

TUMORES DE ÁNGULO PONTOCEREBELOSO

ABORDAJE POR FOSA CRANEAL MEDIA (Figura 3)

El abordaje por Fosa Media fue rescatado para la cirugía del Neurinoma y aunque existen grupos que lo extienden a tumores de gran tamaño, suele quedar relegado a tumores intracanaliculares o que se extienden poco al APC. Permite acceder al fondo del CAI, aunque en ocasiones el control por debajo de la cresta horizontal no es perfecto. Y permite optar a la conservación de la audición. El hecho de que el nervio facial se encuentre generalmente desplazado hacia arriba, hace que se sitúe entre el cirujano y el tumor, obligue a una mayor manipulación del nervio y tenga una mayor incidencia de parálisis facial que con otras vías para tumores del mismo tamaño.

Requiere de la compresión extradural del lóbulo temporal, por lo que la duración de la intervención puede ser un factor importante. Tiene un riesgo potencial de hemorragia epidural o subaracnoidea.

La experiencia del equipo quirúrgico es muy importante y no todos los grupos la tienen incluida en sus opciones de tratamiento.

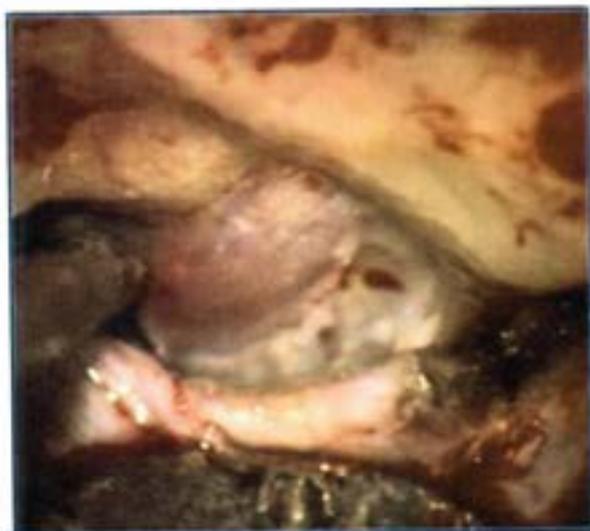


Figura 3: Abordaje por FCM derecho. Se aprecia la línea azul del CSS y el CAI dilatado por el tumor.

ABORDAJE RETROLABERÍNTICO (Figura 4)

El abordaje retrolaberíntico ampliado (asociando una extensa craniotomía de fosa media y retrosigmoidea), con extensión infralaberíntica hasta exponer el CAI (hasta en 2/3 del mismo) permite un trabajo presigmoideo sin compresión cerebral ni cerebelosa (ni extradural, ni intradural) alcanzando una visión directa del CAI hasta el límite anatómico permitido y, por lo tanto, se encuentra entre las vías de abordaje que ofrece la opción de conservar la audición. Permite trabajar en el APC con garantías pero con un tamaño limitado de la lesión (generalmente hasta los 2 cm Extracanal, que por otro lado es el tamaño en el que tenemos expectativas realistas de conservar la audición).

Al igual que en la vía Retrosigmoidea se pueden utilizar endoscopios para el control del fondo del CAI.

Es una vía que no suele aparecer entre las opciones de la mayoría de los grupos.



Figura 4: Abordaje Retrolaberíntico ampliado derecho (A) El conducto endolinfático ha sido seccionado abriendo paso al fresado perimeatal. (B) El CAI ha sido expuesto medial al CSP. (C) Visión global del abordaje con el CAI expuesto. Se asocia una amplia craniotomía en fosa media a una craniotomía en fosa posterior pre y retrosigmoidea. (D) El tumor es visible en el APC una vez abierta la dura presigmoidea.

ABORDAJE TRANSLABERÍNTICO (Figura 5)

En aquellos casos en los que se ha perdido la audición o no existen opciones realistas de conservarla (generalmente por el tamaño del tumor) ofrece una excelente opción para la extirpación de tumores de cualquier tamaño¹⁵.

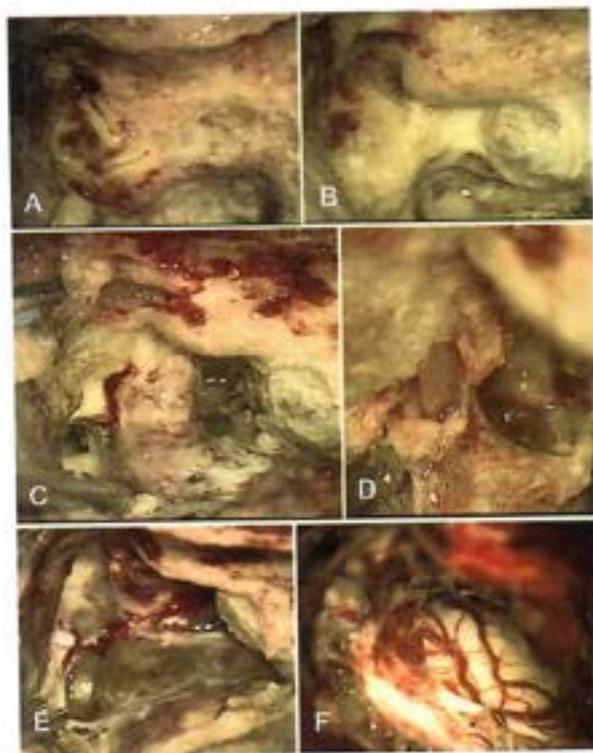


Figura 5: Abordaje Translaberíntico ampliado transapical derecho en un caso de tumor intralaberíntico. (A) Los tres canales semicirculares han sido identificados. (B) El vestíbulo ha sido expuesto. El bulbo yugular descubierto para desplazarlo y ganar espacio (C) El CAI ha sido expuesto, la cresta horizontal marcada entre el vestibular superior e inferior y se ha realizado una extensión transapical alrededor del CAI (D) El nervio vestibular superior ha sido extraído de su canal ampular evidenciando el nervio facial en su entrada al canal de Falopio. (E) El tumor quístico es visible en el APC. (F) Una vez resecado el tumor, el nervio facial ha sido conservado.

Permite acceder al fondo del CAI sin limitaciones, incluso a tumores que se extienden parcialmente a la cóclea. Ofrece referencias anatómicas constantes para el nervio facial antes de empezar a trabajar sobre el tumor¹⁶ y es una vía con buenas opciones de conservarlo en grupos con experiencia.

Se trabaja reduciendo progresivamente el tamaño del tumor. Aunque la visión del APC no es global, permite trabajar sobre todas las zonas del mismo.

Ofrece opciones seguras y bajo control para evitar la fistula de LCR¹⁷. El uso de grasa abdominal se ha demostrado muy eficaz en este sentido.

Los resultados respecto al nervio facial y a otras complicaciones suelen estar en relación directa al tamaño del tumor.

Variaciones como la técnica "ampliada", modificada (eliminando el oído medio) o la extensión "transapical"¹⁸ han aumentado aún más las posibilidades de esta vía de abordaje.

En ocasiones (oídos únicos, NF2 o circunstancias especiales), cuando la audición se ha perdido o no se puede conservar, si el tamaño del tumor lo permite, puede conservarse el nervio coclear anatómicamente y colocar un implante coclear al final de la intervención^{19,21}. Ha demostrado ser eficaz y hoy en día es una técnica que se utiliza en la mayoría de los centros con experiencia.

OTROS ABORDAJES

En algunas circunstancias en las que el tumor infiltra la cóclea o se ha perdido ya el nervio facial, sin opciones de recuperarlo o utilizar un injerto, se pueden utilizar vías como la **Transótica** (Figura 6)²² (que proporciona acceso completo a la cóclea) o la **Transcoclear** (Figura 7) (que ofrece un excelente acceso al APC y a la cisterna preponatina) en algunos casos de tumor residual.

TUMORES DE ÁNGULO PONTOCEREBELOSO

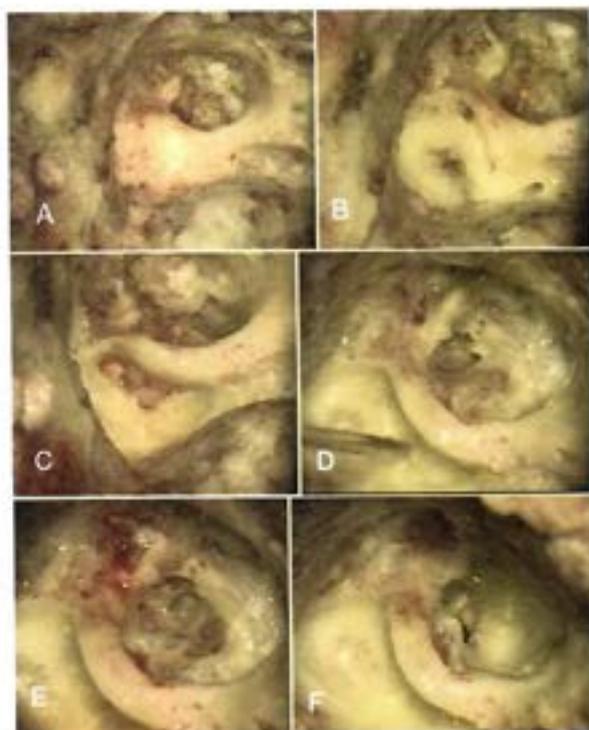


Figura 6: Abordaje transótico derecho. (A) El oído medio ha sido eliminado. El bloque laberíntico queda expuesto. (B) Los canales semicirculares se han abierto. (C) El vestíbulo con tumor en su interior ha sido expuesto. (D) El NF se conserva en su posición. La apertura de la cóclea muestra el tumor en su interior. (E) Las tres espiras de la cóclea han sido expuestas y el modiollo es visible. El tumor compromete a las espiras basal y media. (F) El tumor ha sido extirpado. El moncón terminal del nervio coclear es evidente.

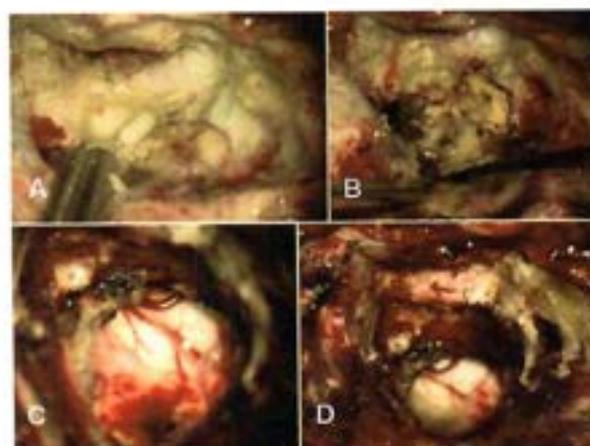


Figura 7: Abordaje transcoclear derecho en un caso de tumor residual radiado con crecimiento muy importante. (A) La cóclea de ha fibrosado. La ACI ha sido expuesta. (B) El tumor es evidente en el APC. (C) Visión del APC una vez extirpado el tumor por completo. (D) Visión global del abordaje al final de la intervención. Puede apreciarse la ACI en el margen anterior del abordaje.

ALGORITMO DE ACTUACIÓN EN EL SCHWANNOMA VESTIBULAR (Tabla 2)

No tenemos aún evidencia científica de la mejor forma de actuación. Es imposible encontrar trabajos que comparen distintas formas de manejo de una forma prospectiva y randomizada sobre casos similares. Aún necesitamos mejorar el conocimiento sobre el comportamiento biológico de estos tumores, para poder tomar decisiones basadas en la evidencia.

Tal y como hemos mencionado, la **edad** y el **tamaño** del tumor son los factores que más influyen en la toma de decisiones.

En el algoritmo aparece marcada como preferente la vía conservadora (seguimiento) en tumores menores de 2 cm; y la Microcirugía como opción preferente en tumores mayores de 2 cm.

El siguiente algoritmo es una propuesta que entendemos razonable. Es un esquema dinámico que irá cambiando con el paso del tiempo.

Tabla 2. Algoritmo de manejo en el SV



Ver explicaciones en el texto del capítulo.

La **Edad** será un factor clave a tener en cuenta en cada una de las situaciones del algoritmo. Será uno de los primeros factores que determinarán la actitud a tomar.

La posibilidad de **optar a conservar** o no la **audición** también influye en la toma de decisiones.

Evidentemente dicha posibilidad de conservar o no la audición depende de los resultados de cada grupo. Hay que tener en cuenta que cuanto peor sea la audición preoperatoria, menores serán las opciones de conservarla. Cuanto mayor edad tenga el paciente, también serán menores estas opciones. Los tumores que llegan al fondo del CAI ofrecen mayor dificultad de resección y disminuyen las opciones de conservar la audición. El tamaño del tumor es un factor determinante para conservar la audición. Por encima de 2 cm las posibilidades disminuyen drásticamente. La resección parcial del SV busca mejorar las posibilidades de conservar la audición en tumores grandes o gigantes. No disponemos evidencia del comportamiento de dichos restos en el futuro.

Siempre que se opte por RC deberá hacerse un seguimiento con RMN que debería ser a largo plazo o de por vida. En el caso de MC se requerirá control con

RMN siempre que se realicen resecciones parciales o subtotaes, también a largo plazo. En las resecciones supuestamente totales se requiere control con RMN que certifique la ausencia de restos tumorales.

En tumores **menores de 2 cm**:

En **pacientes de edad** (dependerá más de la edad biológica) la actitud deberá ser conservadora. Una RMN a los 6 meses es lo más razonable. Si no se demuestra crecimiento, se seguirán controles con RMN una vez al año, al menos los primeros 5 años. Si se demuestra **crecimiento importante** en alguno de estos controles, deberá optarse por una actitud intervencionista mediante Radiocirugía (RC) o Microcirugía (si aún conservan audición, por Fosa Media, Retrosigmoidea o Retrolabirintica). Si en el seguimiento se pierden las opciones de conservar la audición, o ya está perdida, la vía Translabirintica será una opción a tener en cuenta. El abordaje El abordaje Endoscópico transpromontorial necesita aún definir su papel en este tipo de cirugía. La Radiocirugía es una opción válida en este tamaño de tumor, especialmente en pacientes de edad avanzada o con problemas médicos que desaconsejen la cirugía y en los que exista crecimiento. La microcirugía es una opción intervencionista adecuada a esta edad y con ese tamaño de tumor. La probabilidad de conservar la audición disminuye a partir de 1.5 cm extracranial, cuando el tumor empieza a comprimir el tronco y deforma la salida del nervio coclear. La **resección completa**, con buenos resultados para la función facial, hace que sea una opción preferente en este grupo, independientemente de la edad. Excepcionalmente puede considerarse la resección subtotal en aquellos tumores más grandes en los que el plano con el facial es difícil, en este rango de edad.

En **pacientes jóvenes** la opción conservadora sigue siendo válida, especialmente en los tumores intracanaliculares o pequeños. Pero deberá ofrecerse, en el momento del diagnóstico, la opción de **conservar la audición** en función del tamaño y de la experiencia de cada grupo, a través de alguna de las vías de abordaje que lo permiten (Fosa Craneal Media, Retrosigmoidea o Retrolabirintica). El paciente debe saber que el seguimiento puede deteriorar la audición. La opción de seguimiento pierde fuerza en tumores próximos a los 2 cm ya que el

TUMORES DE ÁNGULO PONTOCEREBELOSO

aumento del tamaño puede comprometer los resultados. Y es algo probable con una expectativa de vida amplia. No deberá radiarse ningún paciente en el que no se haya demostrado un crecimiento, aunque siempre con la premisa de que la preferencia del paciente puede condicionar una actitud distinta. Si el paciente se somete a RC deberá hacer un seguimiento con RMN a largo plazo, idealmente, de por vida. En casos de crecimiento rápido o si existe un componente quístico importante, debería evitarse la RC ya que, en nuestra experiencia, no suele controlar el crecimiento del tumor y puede reducir las opciones de la microcirugía si llega a ser necesaria. La MC es una opción clara en pacientes jóvenes con tumores de tamaño medio. Cuando la audición preoperatoria está parcialmente comprometida, el tumor llega al fondo del CAI y/o el tumor está en el rango de los 2 cm, la opción quirúrgica a través de una vía Translaberíntica debe ser considerada. Al igual que cuando la audición ya está perdida preoperatoriamente. En pacientes jóvenes, con tumores en este rango, la **resección completa** debe ser la norma.

En Tumores mayores de 2 cm

En este tamaño de tumor, no se puede especular demasiado con la edad. Son tumores que pueden generar riesgo de hipertensión intracraneal y por tanto deben ser intervenidos con MC. La Radiocirugía es una opción para los tumores en el rango inferior de tamaño de este grupo, y aunque algunos autores lo están utilizando, debe demostrar su eficacia por encima de los 3 cm, existiendo riesgo de edema peritumoral y de complicaciones importantes.

La **resección parcial** empieza a ser una opción preferida por algunos grupos. La posibilidad de conservar la audición sigue siendo baja y suele ser a costa de realizar resecciones parciales limitadas con riesgo de re-crecimiento.

Aún no tenemos evidencia de si es adecuada o no. Es difícil valorar intraoperatoriamente el grado de resección. Se denomina Casi-Total (NTR: Near Total Resection) cuando se deja tumor no perceptible en RMN (<2%), Subtotal (STR: Subtotal Resection) cuando es apenas perceptible en la RM 2-5%) y Parcial (PR: Partial

Resection) cuando existe una porción de tumor residual claramente visible (>5%)¹⁰. Incluso en este último caso, el tumor residual puede llegar a casi el 50% del tumor original. Por encima de este porcentaje, habría que considerarlo como una biopsia con gran probabilidad de re-crecimiento y de necesitar manejo intervencionista en el futuro. Habrá que valorar en el futuro la tasa de re-crecimiento de estos tumores. Algunos Equipos optan por asociar RC de inmediato, tras la resección parcial, sin que exista evidencia de re-crecimiento. Otros, ofrecen RC o nueva MC en caso de que se constate dicho aumento de tamaño.

En **pacientes de edad** la resección subtotal (STR) o casi total (NTR) es una alternativa que merece atención en estos tamaños de tumor. En **pacientes jóvenes** hay que sopesarla bien y evaluar los resultados que se estén obteniendo, a largo plazo. En todo caso puede ser una opción a considerar en tumores denominados gigantes, por encima de los 4 cm y aquellos con desplazamiento muy anterior y desfavorable del nervio facial.

En resumen, la opción conservadora es la preferida por la mayoría de los grupos hoy en día en tumores intracanaliculares o pequeños, especialmente en pacientes de edad.

En el otro extremo, los tumores mayores de 2 cm siguen siendo quirúrgicos para la mayoría de los Centros, especialmente aquellos por encima de los 3 cm, independientemente de la edad.

CONCLUSIÓN

El SV es un tumor benigno de crecimiento lento con potencial riesgo para la vida del paciente si alcanza dimensiones importantes. El conocimiento del comportamiento de estos tumores ha hecho que se tienda a ser más conservador en tumores pequeños y en pacientes de edad. La MC sigue ocupando un papel predominante en los tumores grandes. Existe una cierta tendencia a realizar resecciones parciales en tumores de gran tamaño, para disminuir la morbilidad asociada a la Cirugía de lo mismos, sin que exista una evidencia clínica al respecto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stangerup, S.E., Caye-Thomasen, P. Epidemiology and natural history of vestibular schwannomas. *Otolaryngol. Clin. North Am.* 2012, 45, 257-268.
2. Stangerup, S.E., Tos, M., Thomsen, J., Caye-Thomasen, P. Hearing outcomes of vestibular schwannoma patients managed with 'wait and scan': predictive value of hearing level at diagnosis. *J. Laryngol. Otol.* 2010, 124, 490-494.
3. Kanzaki J, Tos M, Sanna M, Moffat D, et al. New and Modified Reporting Systems from the Consensus Meeting on Systems for Reporting Results in Vestibular Schwannoma. *Otology & Neurotology* 2003, 24(4):642-8.
4. Piccirillo E, Wiet MR, Flanagan S, et al. Cystic vestibular schwannoma: classification, management, and facial nerve outcomes. *Otol Neurotol* 2009; 30(6):826-834 .
5. Weiming Liu, Ming Ni, Wang Jia, Dabiao Zhou, Qing Zhang, Yong Jiang, Guijun Jia. How to Address Small- and Medium-Sized Acoustic Neuromas with Hearing: A Systematic Review and Decision Analysis *World Neurosurgery*, 2015, 84 [2]: 283-291.
6. Sameer A. Sheth., Churl-Su Kwon, Fred G. Barker II, The Art of Management Decision Making: From Intuition to Evidence-based Medicine *Otolaryngol Clin N Am*, 2012, 45; 333-351.
7. Myrseth E, Møller P, Pedersen PH, Lund-Johansen M. Vestibular schwannoma: surgery or gamma knife radiosurgery? A prospective, nonrandomized study. *Neurosurgery*. 2009 Apr;64(4):654-61.
8. Linkov F, Valappil B, McAfee J, Goughnour SL, Hildrew DM, McCall AA, Linkov I, Hirsch B, Snyderman C, Development of an evidence-based decision pathway for vestibular schwannoma treatment options *American Journal Otolaryngology-Head and Neck Medicine and Surgery*, 2017 38: 57-64.
9. Nguyen T, Duong C, Sheppard JP, Lee SJ, Kishan AU, Lee P, Tenn S, Chin R, Kaprelian TB, Yang I. Hypo-fractionated stereotactic radiotherapy of five fractions with linear accelerator for vestibular schwannomas: A systematic review and meta-analysis *Clinical Neurology and Neurosurgery* Volume 166, March 2018, Pages 116-123.
10. Zhengnong Chen, Sampath Chandra Prasad, Filippo Di Lella, Marimar Medina, Enrico Piccirillo, Abdelkader Taibah, Alessandra Russo, Shankai Yin, Mario Sanna, The behavior of residual tumors and facial nerve outcomes after incomplete excision of vestibular schwannomas *J Neurosurg* 2014, 120: 1278-1287.
11. MacKenzie R, Sporns P, Zoubi T, Koopmann M, Ewelt C, Stummer W, Brokinkel B, Suero Molina E. The difficulty of predicting clinical outcome after intended submaximal resection of large vestibular Schwannomas. *J Clin Neurosci.* 2018 Apr; 50:62-68.
12. Benjamin Brokinkel, Cristina Sauerland, Markus Holling, Christian Ewelt, Gerhard Horstmann, Albertus T.C.J. van Eck, Walter Stummer, Gamma Knife radiosurgery following subtotal resection of vestibular schwannoma *Journal of Clinical Neuroscience* 21 (2014) 2077-2082.
13. Raja Ahmad R. Lope Ahmad, MS; Shailendra Sivalingam, MS; Vedat Topsakal; Alessandra Russo; Abdelkader Taibah; Mario Sanna, Rate of Recurrent Vestibular Schwannoma After Total Removal Via Different Surgical Approaches *Annals of Otolaryngology & Rhinology* 2012, 121(3):156-161.
14. De Freitas MR, Russo A, Sequino G, Piccirillo E, Sanna M. Analysis of Hearing Preservation and Facial Nerve Function for Patients Undergoing Vestibular Schwannoma Surgery: The Middle Cranial Fossa Approach versus the Retrosigmoid Approach – Personal Experience and Literature Review. *Audiol Neurotol* 2012;17:71-81.
15. Sanna M, Russo A, Taibah A, Falcioni M, Agarwal M. Enlarged translabyrinthine approach for the management of large and giant acoustic neuromas:

TUMORES DE ÁNGULO PONTOCEREBELOSO

a report of 175 consecutive cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004;113(4):319-328.

16. Sanna M, Saleh E, Russo A, Falcioni M. Identification of the facial nerve in the translabyrinthine approach: an alternative technique. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 124(1): 105-106.
17. Falcioni M, Mulder JJ, Taibah A, De Donato G, Sanna M. No cerebrospinal fluid leaks in translabyrinthine vestibular schwannoma removal: reappraisal of 200 consecutive patients. *Am J Otol* 1999; 20(5): 660-666.
18. Sanna M, Agarwal M, Mancini F, Taibah A. Transapical extension in difficult cerebellopontine angle tumors. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004; 113(8): 676-682.
19. Aristegui M, Denia A. Simultaneous cochlear implantation and translabyrinthine removal of vestibular schwannoma in an only hearing ear: report of two cases (neurofibromatosis type 2 and unilateral vestibular schwannoma). *Otol Neurotol*. 2005 Mar; 26 (2): 205-10.
20. Lassaletta I, Aristegui M, Medina M, Aranguez G, Pérez-Mora RM, Falcioni M, Gavilán J, Piazza P, Sanna M. Ipsilateral cochlear implantation in patients with sporadic vestibular schwannoma in the only or best hearing ear and in patients with NF2. *Eur Arch Otorrhinolaryngol* 2016; 273 (1): 27-35.
21. Mario Sanna M, Medina MM, Macak A, Rossi G, Sozzi V, Prasad SCh, Vestibular Schwannoma Resection with Ipsilateral Simultaneous Cochlear Implantation in Patients with Normal Contralateral Hearing. *Audiol Neurotol* 2016;21:286-295.
22. Falcioni M, Taibah A, Di Trapani G, Khrais T, Sanna M. Inner ear extension of vestibular schwannomas. *Laryngoscope* 2003; 113(9):1605-1608.