

INVESTIGACIÓN CLÍNICA

LIPOMAS DE ÁNGULO PONTOCEREBELOSO Y CONDUCTO AUDITIVO INTERNO: SERIE DE 4 CASOS CLÍNICOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

N. RODRÍGUEZ PRADO, J. L. LLORENTE PENDÁS, J. R. GÓMEZ MARTÍNEZ, J. A. FERNÁNDEZ MARTÍNEZ*, J. J. DÍAZ ARGÜERO*, P. ALDAMA BARAHONA, C. SUÁREZ NIETO

SERVICIO ORL DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO CENTRAL DE ASTURIAS. OVIEDO.

* SERVICIO ORL DEL HOSPITAL DA COSTA. BURELA. LUGO.

RESUMEN

O *bjetivo:* Los lipomas son tumores excepcionales a nivel del Ángulo Pontocerebeloso (APC) o del Conducto Auditivo Interno (CAI). Se evalúan las características clínicas, histológicas y radiológicas de los casos diagnosticados en nuestro hospital y los resultados del tratamiento conservador *versus* quirúrgico. *Material y métodos:* Se describen 4 casos de lipomas de APC y/o CAI y se revisan los 99 recogidos previamente en la literatura. *Resultados:* El síntoma más frecuente fue el acúfeno unilateral (100%). En la RNM todas las lesiones presentaron hiperintensidad en T1 e hipo/isointensidad en T2.

Dos pacientes fueron intervenidos sin lograr la resección completa y provocando secuelas neurológicas adicionales. Los otros dos fueron controlados anualmente mediante RNM. En ningún caso se detectaron cambios clínico-radiológicos relevantes durante el período medio de seguimiento (4,2 años). *Conclusiones:* A nivel del APC y/o CAI la cirugía de los lipomas cuenta con una elevada morbilidad dada su abundante vascularización y su íntima adherencia a los tejidos circundantes. La RNM es la técnica de elección para el diagnóstico diferencial de lesiones con esta localización.

PALABRAS CLAVE: Lipoma. Ángulo Pontocerebeloso. Conducto Auditivo Interno.

ABSTRACT

CEREBELLOPONTINE ANGLE AND INTERNAL AUDITORY CANAL LIPOMAS: REPORT OF FOUR CASES AND REVIEW OF THE LITERATURE

A *im:* Lipomas are exceptional tumors at the Cerebellopontine Angle (CPA) or the Internal Auditory Canal (IAC). We evaluate clinical, histological and radiological characteristics of the cases diagnosed in our Hospital and the results of conservative versus surgical treatment. *Material and methods:* We report 4 cases of CPA and/or IAC and review 99 previously reported in the literature. *Results:* Unilateral tinnitus was the most frequent symptom (100%). All lesions showed hyperintensity on T1 and hypo/isointensity on T2 – weighted MNR images. Two pa-

tients underwent a retro-sigmoidal approach without complete tumoral resection and with additional neurological consequences. Another two cases were followed up by annual MNRs. During the follow-up period (4,2 years average), neither clinical nor radiological changes were detected. *Conclusion:* The surgical resection of CPA y/o IAC lipomas is associated to a significant morbidity due to the high vascularization and the dense adherence of these lesions to the surrounding tissues. The MNR is the suitable technique for differential diagnosis between lesions at this location.

KEY WORDS: Lipoma. Cerebellopontine Angle. Internal Auditory Canal.

Correspondencia: Nuria Rodríguez Prado. C/ Puerto Pajares 12, 5º B. 33011 Oviedo. Asturias. E-mail: nuriarp74@hotmail.com

Fecha de recepción: 25-9-2003

Fecha de aceptación: 2-2-2004

INTRODUCCIÓN

Los lipomas intracraneales son tumores poco frecuentes que constituyen un 0,1%¹ de las neoplasias con esta localización. Suelen detectarse a nivel supratentorial, en la línea media y en relación con el Cuerpo Calloso (80%)^{2,3}; pero en ocasiones ocupan el Ángulo Pontocerebeloso (APC) y/o el Conducto Auditivo Interno (CAI) y suelen englobar al VIII par craneal planteando clínicamente problemas de diagnóstico diferencial con otras lesiones frecuentes a este nivel⁴ fundamentalmente neurinomas del VIII par (90%), meningiomas (3-13%) y colesteatomas (5%)⁵.

Desde el punto de vista histopatológico, presentan un aspecto hamartomatoso al estar constituidos por adipocitos maduros entremezclados con fibras nerviosas mielínicas y tejido fibrovascular⁶. El componente vascular suele ser abundante (angiolipomas)^{7,8} y dificulta notablemente su extirpación quirúrgica.

Existen diversas teorías sobre la etiología de estas lesiones, siendo la más aceptada hoy en día la que considera que los lipomas intracraneales no son verdaderas neoplasias sino malformaciones congénitas que resultan de la persistencia anómala de un foco de meninge primitiva y su posterior diferenciación en tejido adiposo^{9,10}. Esto explicaría su tendencia a aparecer asociados a otras malformaciones cerebrales, a localizarse a nivel de las cisternas subaracnoideas y a englobar estructuras vasculares y nerviosas además de rechazarlas y comprimirlas.

Actualmente, los estudios de imagen, en especial la RNM, juegan un papel decisivo en el diagnóstico diferencial entre ésta y otras lesiones de APC.

MATERIAL Y MÉTODOS

Realizamos una revisión de los pacientes diagnosticados en nuestro hospital de lipoma de APC y/o CAI, detallando sus características clínicas y radiológicas así como nuestra experiencia en el tratamiento quirúrgico y/o seguimiento de los mismos.

Caso 1

Varón de 39 años, remitido a nuestro hospital por presentar hipoacusia progresiva y acúfenos en el lado derecho de 6-7 años de evolución. En la exploración audiométrica se detectó una hipoacusia neurosensorial, bilateral y asimétrica; leve en el oído izquierdo, con caída tonal en frecuencias agudas y umbral verbal a 30 dB y profunda en el derecho, con ausencia de inteligibilidad. Los PEATC fueron normales en el lado izquierdo pero no se obtuvo respuesta alguna en el derecho.

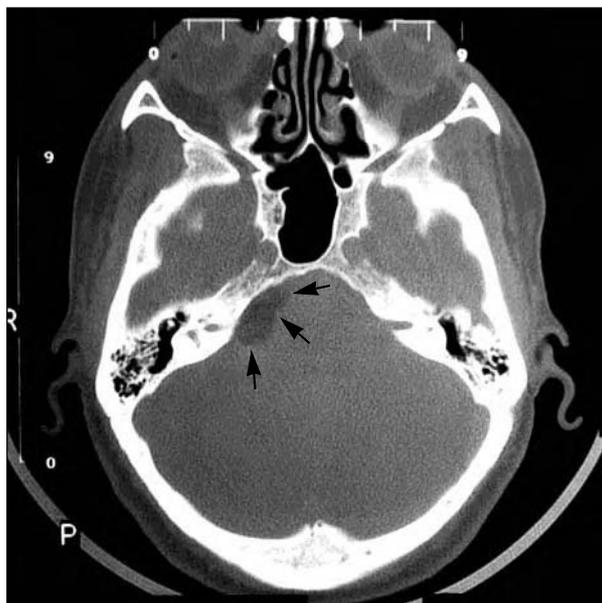


Figura 1. TAC craneal correspondiente al caso 1. Tumoración hipodensa de 2x1 cm a nivel del APC derecho.

Mediante TAC se demostró la existencia de una lesión hipodensa de 2x1 cm a nivel del APC derecho (Figura 1). En la RNM, la lesión se presentaba hiperintensa en T1 e hipointensa en T2 (no se obtuvieron imágenes con Gadolinio) (Figuras 2a y 2b).

Se decide su extirpación quirúrgica mediante un abordaje retrosigmoideo encontrando una masa de aspecto graso, abundantemente vascularizada e íntimamente adherida al cerebelo, tronco del encéfalo, VIII par craneal y pares bajos, lo que hizo imposible su resección quirúrgica completa quedando un resto tumoral de unos 5 mm de diámetro a nivel del APC. El estudio histopatológico de la pieza quirúrgica reveló la existencia de tejido graso de aspecto maduro (Figura 3).

En el postoperatorio inmediato, el paciente sufre un infarto protuberancial derecho en el territorio de la Arteria Cerebelosa Antero-Inferior (AICA). Como secuelas de la cirugía, en la actualidad presenta cofosis en oído derecho, inestabilidad, parálisis facial derecha (grado II), impotencia funcional leve y alteraciones sensitivas en el hemisferio izquierdo. En revisiones sucesivas con RNM de control, no se han observado cambios en el tamaño del remanente tumoral a lo largo de los 8 años transcurridos desde la cirugía.

Caso 2

Varón de 30 años con acúfeno persistente en el oído izquierdo de 4 años de evolución y episodios de cefalea hemicraneal ipsilateral con lagrimeo del

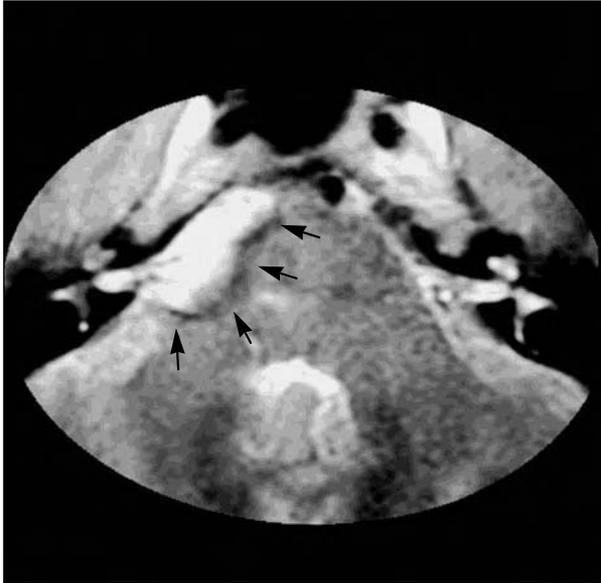


Figura 2a. RNM de CAIs y fosa posterior en T1. Masa hiperintensa en APC derecho correspondiente al caso 1.

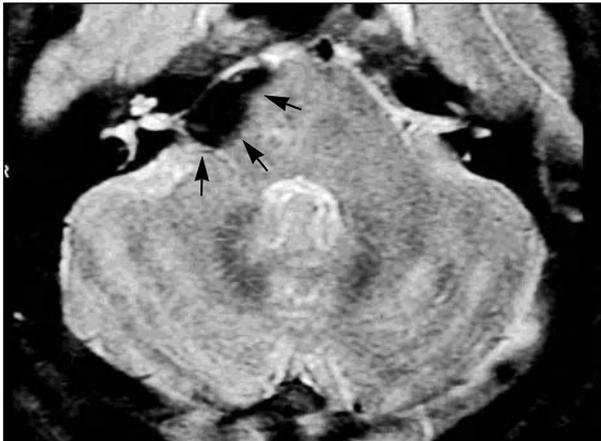


Figura 2b. RNM en T2 del mismo caso que el de la Figura 2a demostrando la señal hipointensa de la masa en esta secuencia.

ojo izquierdo durante los mismos. En la audiometría presentó una audición normal en ambos oídos sin objetivarse tampoco anomalías en el resto de las exploraciones neurológicas u otorrinolaringológicas.

Mediante estudios de imagen, (TAC y RNM), se detectó una tumoración de 10x15 mm a nivel del APC izquierdo, respetaba el CAI y se presentaba hiperintensa en T1 e hipointensa en T2.

Dada la audición del paciente, se decide su extirpación por vía retosigmoidea, encontrando, al igual que en el caso anterior, un tumor adiposo, con vascularización profusa e íntimamente adherido al cerebelo, protuberancia, pares craneales VII, VIII y IX y a

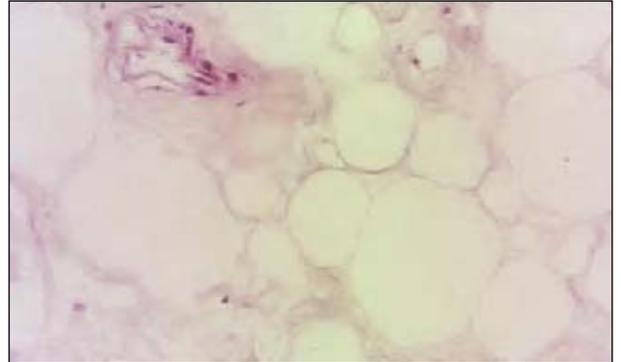


Figura 3. Corte histológico de un lipoma de APC teñido con Hematoxilina-Eosina. Observese la abundancia de adipocitos maduros entremezclados con tejido fibrovascular.

la AICA. Durante la intervención se produce una herniación importante del cerebelo que obliga a una resección parcial del mismo para poder abordar el tumor. Nuevamente es necesario dejar un remanente de 4-5 mm de diámetro adherido a las estructuras neurales. El estudio histopatológico confirma la naturaleza fibroadiposa del tejido.

Tras 9 días de estancia hospitalaria, el paciente es dado de alta con una cofosis izquierda como única secuela destacable. Durante 5 años ha seguido revisiones periódicas, detectándose en la última RNM un aumento de 1-2 mm en el diámetro transversal del remanente tumoral sin repercusión clínica aparente.

Caso 3

Mujer de 45 años con hipoacusia progresiva de un año de evolución y acúfeno intermitente en oído izquierdo. No refiere mareos ni presenta afectación de pares craneales. En la audiometría se detecta una hipoacusia neurosensorial moderada en el lado izquierdo con umbral de inteligibilidad a 68 dB. En el derecho la audición es normal.

En la TAC y RNM se visualiza una masa de 21x21x10 mm a nivel del APC derecho que engloba el paquete acústico-facial ipsilateral, así como el V par a su salida del tronco del encéfalo. La lesión aparece hiperintensa en T1 e hipointensa en T2.

Dado que los síntomas que refiere la paciente no son atribuibles a los hallazgos radiológicos (falta de concordancia en la localización), se decide mantener una conducta expectante llevando a cabo revisiones anuales con RNM.

El seguimiento, hasta la fecha, ha sido de 2 años y la lesión del APC derecho no ha experimentado cambios.

Caso 4

Mujer de 60 años remitida a nuestro servicio refiriendo hipoacusia con acúfenos intermitentes en oído derecho de varios años de evolución y episodios de vértigo paroxístico desde hace 2, que persisten durante 2-3 meses y remiten de forma espontánea. En la audiometría presenta una hipoacusia perceptiva derecha con umbral verbal a 45 dB y discriminación del 100% a 60 dB. Normoacusia en el oído izquierdo.

Se realizan pruebas de función vestibular, observándose en las calorías un discreto predominio direccional izquierdo con respuestas normales y simétricas en el resto de test realizados.

En la TAC se aprecia la existencia de una masa hipodensa de 10x6 mm con una pequeña calcificación en su seno, que ocupa y abomba el CAI derecho. La RNM permite comprobar que no protruye hacia el APC y comprime el paquete acústico-facial. Emite una señal hiperintensa en T1, isoíntensa en T2 y se omite en la secuencia de supresión de la grasa, lo cual confirma el diagnóstico de lipoma de CAI derecho.

Se descarta la cirugía y se decide seguimiento evolutivo mediante RNMs anuales sin detectarse cambios en la lesión en el primer año transcurrido desde el diagnóstico de la misma.

RESULTADOS

Se presenta una serie de 4 pacientes diagnosticados, entre los años 1994-2001, de lipoma de APC y/o CAI; dos de ellos mediante estudio anatomopatológico y los dos restantes, mediante técnicas de imagen (RNM).

No hubo predominio de las lesiones en uno u otro sexo (relación hombre/mujer: 1/1) y las edades en el momento del diagnóstico oscilaron entre los 30-60 años (media: 43 años).

El tamaño medio de los lipomas fue de 2x1 cm. Tres se localizaron en APC y el cuarto en el interior del CAI.

Desde el punto de vista clínico, los pacientes presentaron únicamente síntomas vestibulococleares con predominio de los acúfenos (100%), sin manifestaciones derivadas de la afectación de otros pares craneales.

En las pruebas de imagen (RNM), todas las lesiones presentaron la señal característica de los lipomas: hiperintensidad en T1 e hipo/isoíntensidad en T2.

En los dos primeros pacientes se optó por la cirugía como método diagnóstico y terapéutico (abordaje retrosigmoideo). Sin embargo, en ninguno de ellos fue posible la resección completa del tumor ni la preservación de la audición por su íntima adhe-

rencia a estructuras neurovasculares. En los otros dos casos, se optó por una actitud conservadora haciendo revisiones anuales con RNM.

El período medio de seguimiento hasta la fecha, es de 4,2 años. Sólo en un caso se detectó un pequeño crecimiento asintomático del remanente tumoral a los 5 años de la cirugía. En el resto de los pacientes no se han detectado cambios clínicos ni radiológicos de interés.

DISCUSIÓN

Los lipomas de APC son tumores muy poco frecuentes (0,14% de los tumores en esta localización)¹¹, de ahí que hasta la fecha sólo haya descritos 99 casos en la literatura mundial. Normalmente las series publicadas procedentes de un solo centro son cortas, siendo la mayoría casos clínicos aislados.

Una característica propia de los lipomas de APC que se pone de manifiesto en nuestra serie, habiendo sido reseñada previamente por otros autores^{11,12}, es que a diferencia de los que aparecen en otras localizaciones, en vez de ser tumores encapsulados con tendencia a la compresión de estructuras contiguas, en el APC tienden a adherirse e incluso a infiltrar dichas estructuras. Por esa razón, a pesar de que histopatológicamente son tumores benignos, no es infrecuente que produzcan manifestaciones neurotológicas por afectación de pares craneales.

Los síntomas cocleovestibulares (hipoacusia, mareos, tinnitus) están presentes en la mayor parte de los casos^{11,13}, seguidos por orden de frecuencia por los derivados de la afectación del VII (paresias, espasmos hemifaciales)^{7,14-16} y V (parestias, neuralgias)¹⁷⁻²⁰ pares.

Tanto el carácter infiltrativo de estas lesiones^{21,22}, como su abundante vascularización, hacen que los resultados de la cirugía sean poco recomendables cuando se ha logrado un diagnóstico preciso. Se han empleado abordajes retrosigmoideos (con mayor frecuencia), translaberínticos y de fosa media, pero la resección quirúrgica completa del tumor y la preservación de la audición en el lado afecto se consiguen en un porcentaje muy bajo de pacientes (32% y 26% respectivamente); en cambio muchos de ellos sufren múltiples secuelas neurológicas tras la cirugía (72%)^{11,21,23,24}.

En ninguna de las series publicadas hasta la fecha se ha observado que estos tumores tiendan a malignizar²⁵ y sólo en dos casos, uno perteneciente a nuestra serie y otro a la presentada por Bigelow y col.²¹, se ha podido detectar un ligero aumento de tamaño de la lesión a los 5 y 8 años de seguimiento, respectivamente y sin repercusión clínica para el paciente.

Ante la tendencia al comportamiento poco agresivo

vo de estos tumores y la elevada morbilidad asociada a su cirugía, la mayor parte de los autores consideran que lo más recomendable es adoptar una actitud conservadora, controlando su evolución mediante estudios de imagen (RNM) y relegando la cirugía a aquellos casos en que el paciente sufra síntomas incapacitantes (vértigo, espasmos hemifaciales, neuralgias del V par), no controlables por otros medios^{1,11,12,21}. En estas circunstancias, la técnica empleada debe tener como finalidad la descompresión de las estructuras afectadas y no la extirpación radical del tumor, evitando al máximo la aparición de déficits neurológicos adicionales.

No cabe duda que los estudios de imagen juegan un papel decisivo en el diagnóstico diferencial entre ésta y otras lesiones del APC y han permitido prescindir de la biopsia y de los complejos abordajes quirúrgicos que conlleva, en aquellos casos en que el tratamiento de elección es conservador.

En la TAC, el tejido graso presenta una imagen hipodensa (entre -25 y -100 Unidades Hounsfield)^{12,25,26}. Sin embargo, el reducido tamaño de las lesiones y su carácter hamartomatoso dificulta en

muchos casos la determinación exacta de su densidad en la TAC. Por la misma razón, aunque en la RNM los lipomas tienden a dar una imagen hiperintensa en T1, hipo/isointensa en T2 y sin realce tras la administración de Gadolinio^{10,12,27,28}, esto no se cumple en todos los casos. Actualmente, la única técnica en la que no se han detectado falsos positivos, ni negativos, es la RNM en secuencia de supresión de la grasa. En ella se omite la señal procedente del lipoma y se considera el estudio de elección¹² para el diagnóstico de estos tumores, evitando tener que recurrir a la biopsia.

Dado que en las series publicadas los periodos de seguimiento son relativamente cortos (la mayoría inferiores a 3 años), sería interesante realizar controles a largo plazo para conocer la historia evolutiva de estas lesiones y comprobar si ciertos factores, como los cambios en el peso corporal del paciente, pueden repercutir en el tamaño de los mismos^{14,21}. Del mismo modo, convendría comprobar la eficacia de otras estrategias terapéuticas, como la radiocirugía, en el tratamiento de los casos con clínica incapacitante o progresiva.

REFERENCIAS

- Rodrigo JP, Llorente JL, García LA, Molina R, Suárez C. Pathologic quiz case2: CPA lipoma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1995;121:935-937.
- Donati F, Vasella F, Kaiser G, Blumberg A. Intracranial lipomas. Neuropediatrics 1992;23:32-38.
- Wolpert SM, Carter BL, Femi EJ. Lipomas of the corpus callosum: an angiographic analysis. AJR 1972;115:92-99.
- Kohan D, Downey L, Lim J, Cohen NL, Elowitz E. Uncommon lesions presenting as tumors of the internal auditory canal and cerebellopontine angle. The American Journal of Otolaryngology 1997;18:386-392.
- Bohrer PS, Chole RA. Usual lesions of the internal auditory canal. The American Journal of Otolaryngology 1996;17:143-149.
- Reid CBA, Fagan PA, Turner J. Cerebellopontine angle lipomatous hamartoma of nerve: case report. Am J Otol 1991;12:374-377.
- Pensak ML, Glasscock III ME, Gulya AJ, Hays JW, Smith H, Dickens JRE. Cerebellopontine angle lipomas. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1986;112:99-101.
- Prabu SS, O'Donovan DG, Gusinghe NT. Intracranial angioli-poma: report of two cases. Br J Neurosurg 1995;9:793-797.
- Verga P. Lipoma ed osteolipoma de lla pia madre. Tumori 1929;15: 321-357.
- Truwit CL, Barkovich AJ. Pathogenesis of intracranial lipoma: an MR study in 42 patients. AJR 1990;155:855-864.
- Tankéré F, Vitte E, Martín-Duverneuil N, Soudant J. Cerebello-pontine angle lipomas: report of four cases and review of the literature. Neurosurgery 2002;50: 626-632.
- Greinwald JH, Lassen LF. Lipomas of the internal auditory canal. Laryngoscope 1997;107:364-368.
- O'Keeffe LJ, Ramsden RT, Birzgalis AR. Cerebellopontine angle lipoma. J Laryngol Otol 1993; 107:553-555.
- Inoue T, Maeyama R, Ogawa H. Hemifacial spasm resulting from cerebellopontine angle lipoma: case report. Neurosurgery 1995;36:846-850.
- Pierry A, Cameron M. Clonic hemifacial spasm from posterior fossa arteriovenous malformation. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1979;42:670-672.
- Sprick C, Wirtschafter JD. Hemifacial spasm due to intracranial tumor: an international survey of botulinum toxin investigators. Ophthalmology 1998;95:1042-1045.
- Behar PM, Dolan R, Dastur K, Marrangoni AG, Nayak N. Fibrovascular lipoma of the cerebello-pontine angle mimicking trigeminal neuralgia. Ear Nose and Throat J 1998;77:58-60.
- Celik SE, Kocaeli H, Cordan T, Bekar A. Trigeminal neuralgia due to cerebellopontine angle lipoma: case illustration. J Neurosurg 2000;92:889.
- Delgado Mije D, Moro Sánchez RM, Escribano Fernández M, Azuara Muslera MV. Neuralgia of the trigeminal secondary to lipoma of the pontocerebellar angle. Med Clin (Barc) 1992;99:556.
- Kato T, Sawamura Y, Abe H. Trigeminal neuralgia caused by a cerebellopontine angle lipoma: case report. Surg Neurol 1995;44:33-35.
- Bigelow DC, Eisen MD, Smith PG, Yousem DM, Levine RS, Jaccard R, Kennedy D, Kotapka MJ. Lipomas of the internal auditory canal and cerebellopontine angle. Laryngoscope 1998;108:1459-1469.
- Saunders JE, Kwartler JA, Wif HK, Brackmann DE, McElveen JT. Lipomas of the internal auditory canal. Laryngoscope 1991;101: 1031-1037.
- Martuza RL, Parker SW, Nadol JBJ, Davis KR, Ojemann RG. Diagnosis of cerebellopontine angle tumors. Clin Neurosurg 1985; 32:177-213.
- Christensen WN, Long DM, Epstein JL. Cerebellopontine angle lipoma. Hum Pathol 1986;17: 739-743.
- Dalley RW, Robertson WD, Lapointe JS, Durity FA. Computed tomography of a cerebellopontine angle lipoma. J Comput Assist Tomogr 1978;2:297-299.
- Graves VB, Schemm GW. Clinical characteristics and CT findings in lipoma of the cerebello-pontine angle: case report. J Neurosurg 1982;57:839-841.
- Mawhinney RR, Buckley JH, Worthington BS. Magnetic resonance imaging of the cerebello-pontine angle lipoma. Br J Radiol 1986;59:961-969.
- Valvassori GE, Guzmán M. Magnetic imaging of the posterior cranial fossa. Ann Otol Rhinol Laryngol 1988;97:594-598.