



Lesión clínicamente atípica del ángulo pontocerebeloso

Félix D Clemente-Luigi, Juan A Chiossone-Kerdel, Stefania Goncalves

Fundación Venezolana de Otolología.

RESUMEN

De las lesiones cerebrales ocupantes de espacio, 10% son del ángulo pontocerebeloso, estas lesiones son de origen neural, meníngeo, vascular o congénito, ocasionan signos y síntomas que dan lugar al síndrome del ángulo pontocerebeloso, que varía según las estructuras dañadas en cada caso. Se comunica el caso de un paciente de 28 años de edad, quien acudió a consulta por inicio súbito de cefalea temporal derecha, acúfeno, pérdida auditiva aguda, vértigo, vómito y parálisis facial periférica. Al examen físico tuvo manifestación atípica con amplia focalización neurológica. Se indicó tomografía computada de cráneo-oido y resonancia con gadolinio; el diagnóstico fue lesiones ocupantes de espacio pequeño en el ángulo pontocerebeloso de características inusuales. Se realizó cirugía translaberíntica derecha con abordaje del conducto auditivo interno, se tomó muestra de líquido hemático oscuro en el ángulo pontocerebeloso y se observó estructura vascular sacular, sugerente de aneurisma. Se indicó angiografía cerebral postoperatoria sin hallazgos, lo que sugirió aneurisma trombosado; se diagnosticó aneurisma posterior del círculo de Willis. Los aneurismas del circuito posterior ocurren en menos de 20% de los casos y son más comunes en la arteria comunicante posterior y menos en las ramas de la arteria basilar. Por su relativa baja frecuencia suelen ser subdiagnosticados, a menos que los síntomas sean específicos. Los estudios de imagen pueden ser de difícil interpretación o confusos. Es importante una alta sospecha y conocimiento clínico de los diagnósticos diferenciales para establecer el diagnóstico preciso y tratamiento adecuado en casos atípicos.

Palabras clave: ángulo pontocerebeloso, aneurisma, abordaje translaberíntico.

Clinically Atypic Lesion of Pontocerebellar Angle

ABSTRACT

Pontocerebellar angle (PCA) represents 10% of cerebral occupying lesion. From variable origin, can cause diverse signs and symptoms that are usually enclosed under the name of pontocerebellar syndrome, which varies according to the affected structures in each particular case. This paper reports the case of a 28-year-old male patient, complaining of sudden right temporal headache, tinnitus, sudden hearing loss, vertigo and vomiting and right peripheral facial palsy. In physical exam patient presented with wide neurologic focalization. Thus, CT scan and MRI with gadolinium were performed, showing a small occupying lesion at the pontocerebellar angle with unusual characteristics. Surgical translabyrinthine approach with exposure of internal auditory canal.

Recibido: septiembre 2013

Aceptado: noviembre 2013

Correspondencia

Félix D Clemente-Luigi
Apartado 62.277
Caracas 1060-A. Venezuela

Este artículo debe citarse como

Clemente-Luigi FD, Chiossone-Kerdel JA, Goncalves S. Lesión clínicamente atípica del ángulo pontocerebeloso. An Orl Mex 2014;59:66-71.



Biopsy of hematic dark liquid was taken from pontocerebellar angle and a saccular vascular structure suggestive of aneurysm was found in the surgical field. A postoperative angiography was performed without specific findings. Diagnosis of a posterior Willis circuit is suggested. Posterior Willis circuit aneurysm happens in less than 20% of the cases, being more common affected the posterior communicating branch of the internal carotid artery and less frequently branches of the basilar artery. Due to the low frequency of these entities, are usually undiagnosed. High suspicion and knowledge of differential diagnosis in atypical cases is required in order to offer adequate treatment.

Key words: pontocerebellar angle, aneurysm, translabyrinthine approach.

El ángulo pontocerebeloso se ubica en la fosa craneana posterior, entre el hueso temporal y la protuberancia, delimitándose entre la zona inferior de la pared lateral de la protuberancia, la superior del borde lateral del bulbo, la cara anterointerna del cerebelo y el pedúnculo cerebeloso medio.¹ Aquí se sitúan estructuras nerviosas (nervios craneales: V, VI, VII, VIII), vasculares (arterias: cerebelosa anteroinferior –AICA– y auditiva, y venas de la región) y cisternas.^{2,3}

Las afecciones propias del espacio cerebral ocasionan compresión sobre sus estructuras lesionándolas. Por ende, es importante el conocimiento clínico para establecer el diagnóstico preciso y el tratamiento adecuado. Al tener en consideración su reducida amplitud, independientemente del tamaño, las lesiones del ángulo pontocerebeloso producen escasos síntomas.^{4,5}

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 28 años de edad, quien acudió a consulta por inicio súbito de cefalea temporal derecha, acompañada de acúfeno, pérdida súbita de la audición, vértigo, vómito y parálisis facial periférica derecha. Acudió a un centro de urgencia cercano, donde fue

hospitalizado y se le indicó tratamiento médico con glucocorticoides y la realización de TC, misma que no reportó hallazgos patológicos significativos. Posteriormente, el paciente inició rehabilitación facial y vestibular sin obtener resultados y sin alivio del cuadro clínico.

Debido al carácter progresivo de los síntomas, nuevamente fue evaluado, evidenciándose en el examen físico parálisis facial House-Brackman VI/VI y midriasis derecha que apareció dos semanas después del episodio inicial. En el examen otoneurológico se demostró cofosis y arreflexia vestibular derechas. Se indicó resonancia magnética con gadolinio y TAC con contraste yodado cerebral con cortes del ángulo pontocerebeloso, en las que se observó una imagen ovalada de intensidad variable con hiperintensidad superior sobre una zona de hipointensidad de forma rectangular con bordes redondeados y una depresión central superior, sugerente de un pequeño tumor en el ángulo pontocerebeloso derecho (Figura 1).

Se decidió realizar intervención quirúrgica con abordaje translaberíntico derecho con exposición del conducto auditivo interno, debido a la pérdida de la función cocleo-vestibular. Al

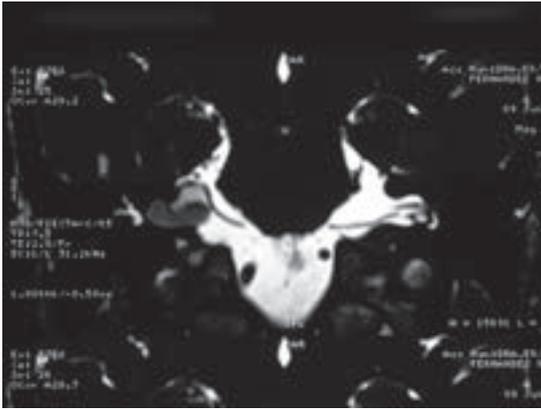


Figura 1. TC preoperatoria de ángulo pontocerebeloso. Se observa una imagen ovalada con una zona hiperintensa y otra hipointensa con respecto a la primera, que pudo deberse a una colección hemorrágica crónica posterior a la rotura del aneurisma del paciente.

abordar el ángulo pontocerebeloso se evidenció líquido hemático oscuro con coágulos, cavidad dilatada con nervios craneales desplazados y encintados en relación con la arteria cerebelosa anteroinferior. Además, se evidenció una lesión posteroinferior de aspecto vascular (Figura 2), donde se apreció la pared vascular de tejido translúcido en el centro, acompañada de pequeñas estructuras vasculares. Una semana después de la operación se indicó angiografía cerebral para descartar un aneurisma, sin hallazgos confirmatorios para esta presunción clínica. Los resultados histopatológicos del tejido extraído en la cirugía y la secreción líquida reportaron proliferación capilar angiomatoide con necrosis y calcificaciones distróficas; el material podía ser compatible con malformación vascular con hemorragia y trombosis organizada. Debido a los hallazgos perioperatorios y a las imágenes de la resonancia magnética realizada en el preoperatorio se diagnosticó aneurisma del circuito posterior de Willis, probablemente de una de las ramas de la arteria basilar, en especial de la arteria cerebelosa anteroinferior, como causante de los síntomas descritos. Durante la fase posopera-



Figura 2. Ángulo pontocerebeloso intraoperatorio. Aneurisma: abordaje translaberíntico del ángulo pontocerebeloso derecho con exposición del canal auditivo interno. Al fondo se observa una lesión posteroinferior de aspecto vascular, sugere de aneurisma.

toria el paciente evolucionó satisfactoriamente, con alivio inmediato de la midriasis derecha y una significativa remisión de la parálisis facial, que a los seis meses del postoperatorio se clasificó como House-Brackman III/IV. En la Figura 3 se observa la ausencia de lesión residual.

DISCUSIÓN

De las lesiones cerebrales ocupantes de espacio, 10% son del ángulo pontocerebeloso y provienen mayoritariamente de los nervios craneales, las meninges, los vasos sanguíneos o congénitos y se localizan en el compartimiento extraaxial. Otros tumores cerebrales se pueden originar en el hueso petroso o en el foramen yugular, ser extradurales e introducirse en el ángulo pontocerebeloso. Pocos de estos tumores son producto de crecimientos exofíticos de lesiones cerebrales intraaxiales.³ Los más frecuentes son del nervio acústico, schwannoma vestibular (60-90%); los síntomas clínicos de alarma son: hipoacusia perceptiva e inestabilidad. Anatómicamente existen dos formas sintomáticas: intracanalicular, con afectación del VII y VIII nervios craneales,



y extracanalicular (cisternal), con más síntomas como consecuencia de la compresión del tallo, compresión del nervio trigémino e hidrocefalia, entre otros.⁶ Las lesiones no vasculares del ángulo pontocerebeloso representan 75 a 98% de las lesiones ocupantes de espacio en el ángulo pontocerebeloso. Las lesiones vasculares del ángulo pontocerebeloso son infrecuentes (2-25%) y de éstas, 0.9% corresponde a aneurismas,³ comúnmente provenientes del circuito posterior del círculo de Willis; son más frecuentes en la arteria comunicante posterior y menos frecuentes en las ramas de la arteria basilar. Sin embargo, debido a la ausencia de hallazgos específicos en los estudios de imagen, a la intacta estructura de la arteria comunicante posterior y a la evidencia intraoperatoria, se concluyó afección de alguna de las ramas del sistema vertebrobasilar.

Los aneurismas del sistema vertebrobasilar representan 10% de los aneurismas intracraneales;^{7,8} la mayor parte de éstos se manifiestan con hemorragia subaracnoidea, mientras que los de mayor tamaño (>2.5cm) causan síntomas compresivos. Los aneurismas gigantes están parcialmente trombosados y aparecen en la resonancia magnética nuclear como zonas hipointensas en el lumen, rodeados por capas de trombo de intensidad variable o de baja intensidad^{9,10} (Figura 1).

Un estudio longitudinal de la Universidad de Chicago mostró que el promedio de edad con mayor frecuencia de aparición de este tipo de alteraciones vasculocerebrales es de 47 años,¹¹ en tanto que el paciente de nuestro estudio tenía 19 años menos que el promedio. A pesar de la infrecuencia de las alteraciones vasculocerebrales en la población joven, la complicación más temida es la disección arterial del aneurisma, que produce síntomas isquémicos. Sin embargo, las hemorragias subaracnoideas suelen provocar daño grave en el estado general y requieren estadía en cuidados intensivos.¹²⁻¹⁵ En el caso comunicado, la hemorragia subaracnoidea

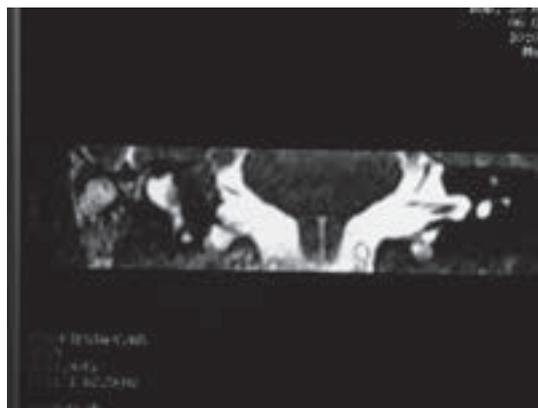


Figura 3. TC postoperatoria del ángulo pontocerebeloso: ausencia de lesión residual o de imágenes sugerentes de malformaciones vasculares.

se limitó dentro de los márgenes del ángulo pontocerebeloso y el diagnóstico de lesión ocupante de espacio de éste se realizó dos semanas posteriores al episodio inicial; la lesión de doble intensidad en la imagen por resonancia magnética puede ser característica de una lesión subaguda o de una malformación vascular total o parcialmente trombosada.

La incidencia de los síntomas compresivos parece estar relacionada con la tortuosidad de la estructura vascular o con el tamaño en caso de lesiones no vasculares. No obstante, la compresión ocasionada por una de las ramas de la arteria vertebrobasilar puede ocurrir sin que esta arteria esté sustancialmente dilatada o tortuosa. Incluso, algunas veces puede ser una rama venosa, en lugar de una arterial, la que ocasione el problema.¹¹

El síndrome del ángulo pontocerebeloso se distingue por signos y síntomas cocleares, vestibulares, cerebelosos, trigeminales, faciales, de nervios craneales bajos e hipertensión intracraneal de aparición progresiva. La focalización neurológica depende de la característica de la

lesión: expansiva, isquémica o desmielinizante; en cambio, las hemorragias subaracnoideas se distinguen por aparición súbita de signos y síntomas: cefalea intensa, náusea y vómito; en algunos casos se evidencia pérdida de la conciencia, confusión o focalización. La principal causa de muerte es la reactivación del sangrado.¹⁶

Los síntomas dispersos manifestados por nuestro paciente fueron una combinación de síntomas sugerentes de hemorragia, dados por el inicio súbito del cuadro clínico (cefalea temporal derecha, náusea, vómito) aunados a manifestaciones compresivas del nervio facial (parálisis facial periférica), nervio auditivo y su rama vestibular (pérdida auditiva aguda, arreflexia vestibular) y del nervio oculomotor (midriasis derecha), lo que dificultó el diagnóstico y tratamiento inicial por parte del primer ente de salud que atendió el caso. La remisión de la midriasis como consecuencia de los efectos quirúrgicos descompresivos puede estar sustentada por la restauración del flujo sanguíneo a los axones del nervio oculomotor.¹⁷ Otra hipótesis sustenta la existencia de un circuito parasimpático suplementario que cursa lateral al nervio oculomotor, mismo que sostiene el tono pupilar, incluso luego de que las fibras dorsomediales son dañadas;¹⁸ sin embargo, en esta situación es posible que los pacientes nunca manifiesten midriasis.

La identificación por imagen del vaso sanguíneo implicado es difícil. La mayoría de estos pacientes pueden ser diagnosticados en cifras cercanas a 94% con TAC simple con contraste, y el porcentaje de diagnóstico puede incrementarse entre 97-99%.^{19,20} Hay estudios que apoyan el uso de la resonancia magnética al tratarse de tumores del ángulo pontocerebeloso para descartar diagnósticos diferenciales y aunada a la angiografía promete buenos resultados.^{21,22} En el caso comunicado, la TAC simple y con contraste no arrojó información importante al

inicio del cuadro, lo que retrasó el resto de los estudios por imagen.

CONCLUSIONES

La bibliografía revisada no describe como diagnóstico diferencial de los schwannomas las lesiones vasculares tipo hematoma o aneurismas sangrantes, por su infrecuencia.

Los aneurismas de las ramas de la arteria basilar ocurren en menos de 5% de los casos; por tanto, al momento de manifestarse la afección se puede subdiagnosticar si no se tiene en cuenta su probabilidad y frecuencia. Existen reportes muy escasos en la bibliografía de aneurismas o malformaciones sangrantes de la arteria cerebelosa anteroinferior.

Las imágenes de lesiones vasculares y tumorales en el ángulo pontocerebeloso y en el canal auditivo interno pueden confundirse, por lo que el estudio y reconocimiento de la clínica son necesarios para el diagnóstico preciso de una lesión atípica del ángulo pontocerebeloso. A su vez, es de importancia el conocimiento imagenológico para el diagnóstico de enfermedades de la base de cráneo.²³

REFERENCIAS

1. Guillén V, Herrera A, Sempere M, González M y col. Signos y síntomas de alarma en la patología del ángulo pontocerebeloso. *ORL-DIPS* 2002;29:7-10.
2. Huesos del neurocráneo. En: Latarjet M y Ruiz L. *Anatomía humana*. Tomo I. 4ª ed. Argentina: Editorial Panamericana, 2004;71-76.
3. Schawaber M. Vascular compression syndromes. In: Jackler R, Brackmann D, editors. *Neurotology*. 1ª ed. Missouri: Mosby-Year Book, 1994;881-904.
4. Jackler R, Driscoll C. *Tumors of the ear and temporal bone*. 1ª ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2000;172-270.
5. Guerrero V, Herrera A, Martínez M, Guillén V y col. Signos y síntomas de alarma en la patología del ángulo pontocerebeloso. *ORL-DIPS* 2002;29:7-10.



6. Trujillo M. Sistema nervioso central–Otoneurorradiología. En: Pedrosa C, Casanova R. Diagnóstico por imagen: compendio de radiología clínica. 14 reimpresión. Madrid: McGraw-Hill, 2001;673-685.
7. Ingebrigtsen T, Morgan MK, Faulder K, Ingebrigtsen L, et al. Bifurcation geometry and the presence of cerebral artery aneurysms. *J Neurosurg* 2004;101:108-113.
8. Bor AS, Velthuis BK, Majoie CB, Rinkel GJ. Configuration of intracranial arteries and development of aneurysms: a follow-up study. *Neurology* 2008;70:700-705.
9. M Lo W. Cerebellopontine angle imaging. In: Jackler R, Brackmann D. *Neurotology*. 1st ed. Missouri: Mosby-Year Book, 1994;881-904.
10. Carter BS, Sheth S, Chang E, Sethl M, et al. Epidemiology of the size distribution of intracranial bifurcation aneurysms: smaller size of distal aneurysms and increasing size of unruptured aneurysms with age. *Neurosurgery* 2006;58:217-223.
11. Weir B, Disney L, Karrison T. Sizes of ruptured and unruptured aneurysms in relation to their sites and the ages of patients. *J Neurosurg* 2002;96:64-70.
12. Peron S, Jiménez-Roldán L, Cicuendez M, Millán JM, et al. Ruptured dissecting cerebral aneurysms in young people: report of three cases. *Departamento de Neurocirugía del Hospital Universitario de Di Circolo, Italia. Acta Neurochir (Wien)* 2010;152:1511-1517.
13. Diringner MN. Management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *Crit Care Med* 2009;37:432-440.
14. Wijdicks E, Kallmes D, Manno E, Fulgham J et al. Subarachnoid hemorrhage: neurointensive care and aneurysm repair. *Mayo Clin Proc* 2005;80:550-559.
15. Kletzar R, Smith P, Backer R, Leonetti J. Complications in neurotology surgery. In: Jackler R, Brackmann D. *Neurotology*. 1st ed. Mosby-Year Book, 1994;713-727.
16. Vermeij FH, Hasan D, Bijvoet HW, Avezaat CJ. Impact of medical treatment on the outcome of patients after aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *Stroke* 1998;29:924-930.
17. Sharma GK, Deshmukh VR, Albuquerque FC, Wolf TR et al. Resolutions of mydriatic pupil after angioplasty and stenting of cervical internal carotid artery dissection: case report. *Neurosurgery* 2009;64:562-563.
18. Joon D, Kim D, Lee SK, Kim SY. Unruptured aneurysm with cranial nerve symptoms: efficacy of endosaccular Guglielmi detachable coil treatment. *Korean J Radiol* 2003;4:141-145.
19. Rivas J, Ariza H. Tratado de otología y audiología: diagnóstico y tratamiento. *Amolca* 2007:299-306.
20. Pedrosa C, Casanova R. Sistema nervioso central-anatomía y técnicas de examen. En: Pedrosa C, Casanova R, editores. *Diagnóstico por imagen: compendio de radiología clínica*. 14 reimpresión. Madrid: McGraw-Hill 2001:639-656.
21. Lakshmi M, Glastonbury CM. Imaging of the cerebello-pontine angle. *Neuroimaging Clin N Am* 2009;19:393-406.
22. Chatrath P, Frosh A, Gore A, Nouraei R, et al. Identification of predictors and development of a screening protocol for cerebello-pontine lesions in patients presenting with audio-vestibular dysfunction. *Clin Otolaryngol* 2008;33:102-107.
23. Morris DP, Ballagh RH, Hong A, Moffat DA, et al. Thrombosed posterior-inferior cerebellar artery aneurysm: a rare cerebellopontine angle tumour. *J Laryngol Otol* 1995;109:429-430.