

## Reporte de caso



# Hemangioma del nervio facial. Presentación de un caso y revisión de la literatura

## Facial nerve hemangioma. Case presentation and literature review

José Alberto Prieto, MD\* ; José Agustín Caraballo, MD\* \*\*; Jorge Cabrera, MD\*\*; Andrés Tobar, MD\* \*\*

### RESUMEN

***Objetivo:** Los hemangiomas del nervio facial son tumores raros y en algunos casos sólo es posible diferenciarlos mediante histopatología. Este artículo presenta un caso clínico de hemangioma del facial en estadio tardío sin función facial residual y con hipoacusia conductiva, al cual se le resecó la lesión completamente sin recidiva tumoral.*

***Diseño:** reporte de caso y revisión de literatura.*

***Resultados:** Según la revisión de la literatura en estadios avanzados con degeneración total del facial, se recomienda una resección total con conservación de la audición, mediante un abordaje*

---

\* Otorrinolaringólogo - otólogo, coordinador del posgrado de Otorrinolaringología. Universidad Militar Nueva Granada. Servicio integrado de Otorrinolaringología. Hospital Militar Central - Hospital Universitario Clínica San Rafael.

\*\* Otorrinolaringólogo - Fellow Otología Universidad Militar Nueva Granada. Servicio integrado de Otorrinolaringología. Hospital Militar Central - Hospital Universitario Clínica San Rafael.

\*\*\* Residente de Otorrinolaringología. Universidad Militar Nueva Granada. Servicio integrado de Otorrinolaringología. Hospital Militar Central - Hospital Universitario Clínica San Rafael.

Correspondencia:

José Alberto Prieto  
Josealbertoprieto121@gmail.com

Recibido: 28/II/2010

Aceptado: 10/V/2010

*transmastoides sin la reconstrucción primaria del nervio facial, puesto que no existen respuestas de amplificación de los potenciales de acción producidos por la fibra muscular en la electromiografía, presentando atrofia neuromuscular y nerviosa, lo cual limita el pronóstico en la recuperación de la función facial.*

**Conclusión:** *La resección quirúrgica completa de hemangiomas del facial con reparación primaria del nervio es el tratamiento de elección. Pero es válida la conducta de resecar completamente el tumor, preservando la audición sin reparo primario del facial por atrofia de la placa neuromuscular y atrofia del facial, siendo inútil la reconstrucción de la porción reseçada con el tumor.*

**Palabras clave:** *hemangioma, nervio facial, tratamiento.*

## ABSTRACT

**Objective:** *The hemangiomas of the facial nerve are rare tumors and in some cases it is only possible to make the diagnosis through histopathology. This article shows a clinical case of a facial hemangioma in its late stage with no residual facial function and with conductive hearing loss. The tumor was fully resected without any tumor relapse.*

**Design:** *Case report and literature review.*

**Results:** *According to the information obtained from the literature review when the condition is in the advanced stages with the full degeneration of the facial nerve, it is recommended to perform a total resection of the tumor while preserving audition by a trans - mastoid approach without the primary reconstruction of the facial nerve. During the electromyography, the muscular fiber showed no responses from amplifying the action potentials. It exhibited a neural muscular and nerve atrophy, as well, which limits the prognosis during the recovery of the facial function.*

**Conclusion:** *The complete surgical resection of hemangiomas of the facial nerve with the primary repair of the nerve is the treatment of choice. However, full resection of the tumor preserving audition without having to primarily repair the facial nerve is a valid approach, due to the atrophy of the neuromuscular plaque as well as to the atrophy of the facial nerve. It is useful to perform reconstruction of the portion that has been resected with the tumor.*

**Key word:** *Hemangioma, facial nerve, treatment.*

## INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas intratemporales del nervio facial son extremadamente raros. Antes de 1980, sólo algunas de estas lesiones habían sido descritas. Desde entonces se han publicado más de 60 casos de hemangiomas que involucran el ganglio geniculado y el canal auditivo interno (1). Debido a su predilección por el nervio facial, los hemangiomas del hueso temporal a menudo causan síntomas como parálisis facial súbita o progresiva o espasmo hemifacial, dado por contracciones involuntarias, intermitentes y simultáneas de los músculos faciales, éstos últimos son signos comunes en las primeras etapas del hemangioma del nervio facial. Estas

lesiones también pueden asociarse a disfunción auditiva y vestibular. Se pueden encontrar similitudes diagnósticas y terapéuticas a los schwannomas del nervio facial, pero existen características únicas de los hemangiomas del nervio facial (2-5). La resección quirúrgica por parte del otoneurólogo es el tratamiento de elección; sin embargo, para una adecuada recuperación de la función del nervio facial se debe planificar un manejo preciso mediante reconstrucción con técnicas microquirúrgicas de anastomosis termino-terminal o injerto con interposición de nervio sural o auricular mayor (8). Presentamos un caso de hemangioma del nervio facial con parálisis facial completa con compromiso predominante en el ganglio geniculado y porción timpánica.

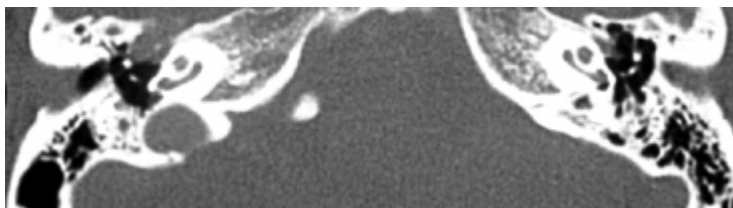
### CASO CLÍNICO

Se presenta una paciente de 41 años de edad, natural y procedente de Bogotá (Colombia), con un cuadro clínico de 7 años de evolución consistente en parálisis facial e hipoacusia conductiva derecha progresivas, asociada a tinnitus ipsilateral de dos años de evolución. Al examen físico inicial, se evidenció una otoscopia normal bilateral, Rinne negativo derecho, y Weber lateralizado a la derecha. Una audiometría preoperatoria que reflejaba una hipoacusia mixta leve a moderada con una GAP de 30 dB con predomi-

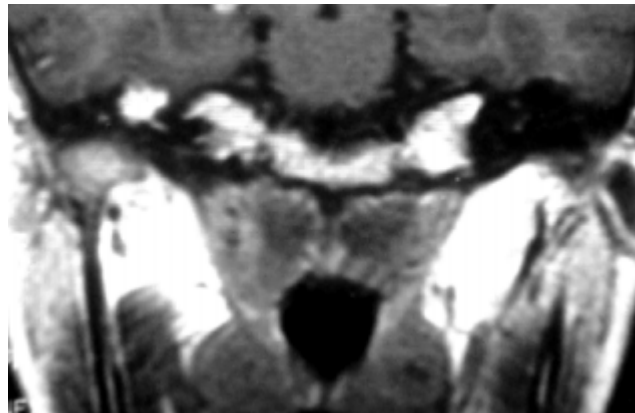
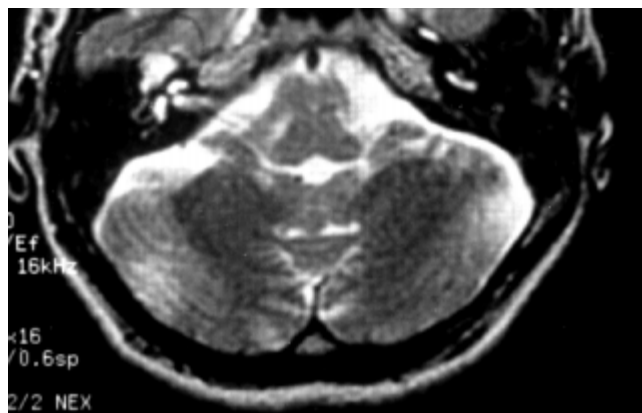
no en frecuencias graves. Se evidenció una parálisis facial derecha completa, VI/VI en la escala de House Brackmann. Una EMG facial que documentaba una lesión de moderada a severa sin signos de reinervación del nervio facial derecho. La tomografía computarizada simple de oídos evidenció: una lesión de densidad de tejidos blandos a nivel del ganglio geniculado derecho con ocupación epitimpánica, sin remodelación ósea ni compromiso intracraneal. En la resonancia magnética contrastada se observa un realce homogéneo-no nodular de la lesión, y de la porción laberíntica del nervio facial derecho.



CORTE CORONAL



CORTE AXIAL



RESONANCIA MAGNÉTICA NUCLEAR

Se realizó un abordaje transmastoides para reseccionar dicha lesión y como hallazgos intraoperatorios se describen: una lesión tumoral irregular violácea, de consistencia friable hipervascularizada, dependiente de la porción laberíntica y de la primera rodilla del nervio facial, la cual se extendía hacia el epitímpano por delante de la cabeza del martillo y

ocupaba los recesos supratubárico y supralaberíntico. Durante el procedimiento quirúrgico, se expuso la duramadre correspondiente al piso de la fosa media como límite superior para la disección adecuada del tumor desde la porción distal del segmento laberíntico y ganglio geniculado, para posterior disección de la porción mastoidea hasta el agujero

estilomastoideo. Se usó monitoría intraquirúrgica del nervio facial sin llegar a obtener respuestas neurales a pesar de la manipulación de las fibras nerviosas. La pieza quirúrgica fue enviada al servicio de Patología y reportó: tumor benigno de origen vascular de tipo Hemangioma cavernoso parcialmente esclerosado adyacente a axones de nervio periférico mielinizado.

No se presentaron complicaciones en el acto quirúrgico; sin embargo, en el posoperatorio persiste la parálisis facial derecha VI/VI en la escala de House Brackmann. En audiometrías posquirúrgicas hay recuperación completa de la audición derecha y es remitida al servicio de cirugía plástica para evaluación en espera de lograr reanimación facial.

## DISCUSIÓN

Los hemangiomas del nervio facial representan el 0,7% de los tumores intratemporales de acuerdo con una serie de 1.430 pacientes de la Clínica House en un período de 20 años (6). Menos de 100 casos han sido notificados en la literatura inglesa (1,2, 5-7). Estos tumores vasculares extraneurales benignos crecen en los plexos venosos adyacentes al nervio facial, con un patrón excéntrico, especialmente en zonas más intensas de vascularización de la región del ganglio geniculado (número 1, figura 1), segmento laberíntico (número 2, figura 1) y el segmento vertical o mastoideo del nervio facial (número 3, figura 1) cerca del punto de ramificación de la cuerda del tímpano (4, 8).

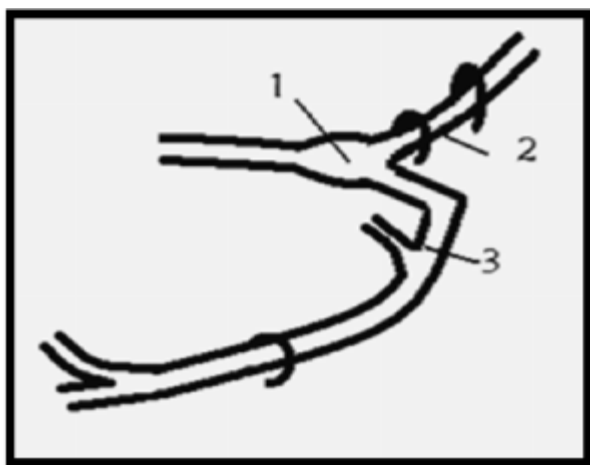


Figura 1

Aunque los hemangiomas del fundus del CAI (conductor auditivo interno) pueden surgir de plexos vasculares del nervio facial, también pueden surgir de los nervios vestibular superior e inferior. Éstos se creen que pueden

surgir de los plexos vasculares que rodean el ganglio del Scarpa, y se consideran distintos de los hemangiomas nervio facial. Sin embargo, después del crecimiento significativo del tumor, puede ser difícil determinar claramente el origen del tumor del nervio porque hemangiomas causan una reacción perineural que puede dificultar los planos anatómicos (3, 9-11).

El diagnóstico de hemangioma debe considerarse en cualquier caso de parálisis facial, espasmo hemifacial o dolor facial, incluso en ausencia de síntomas otológicos. Los hemangiomas del nervio facial pueden causar síntomas que imitan schwannomas del nervio acústico, tales como tinnitus unilateral e hipoacusia. La clave para un diagnóstico precoz y preciso implica la familiaridad con esta entidad patológica, un examen físico completo y una evaluación rápida y completa de todos los casos de parálisis facial. La evaluación debe incluir una audiometría e impedanciometría, tomografía computarizada de los huesos de temporal y resonancia magnética contrastada con Gadolinio. También debe incluirse la electronistagmografía (ENoG) del nervio facial, y electromiografía (EMG). (3, 5). Utilizamos ENoG en casos de parálisis facial total reciente para determinar la necesidad de descompresión de nervio. EMG es útil para determinar el momento de usar injerto del nervio facial, ya que proporciona la detección más temprana de re-inervación. La angiografía no se realiza rutinariamente porque los resultados suelen ser negativos o no diagnósticos del todo, esto se piensa ya que puede existir un flujo lento de sangre a través de los canales vasculares dilatados del hemangioma (12).

Los hemangiomas de hueso temporal causan síntomas por compresión de las estructuras adyacentes (10). Los tumores en el ganglio geniculado, CAI, y del segmento vertical pueden presentar síntomas diferentes dependiendo de su ubicación. Los hemangiomas del ganglio geniculado causan una variedad de patrones de parálisis facial. Se pueden presentar con parálisis recurrente del nervio facial que empeora con cada episodio subsiguiente, o tempranamente como una disminución progresiva de la función de nervio facial a lo largo del tiempo. El espasmo hemifacial se puede presentar también precozmente con el crecimiento de la lesión. Los signos y síntomas finales de hemangiomas del ganglio geniculado incluyen: otalgia, tinnitus pulsátil, vértigo e hipoacusia conductiva (4, 13). El vértigo y tinnitus pulsátil son poco comunes pero pueden resultar de la invasión angiomasiosa de la cóclea o aparato vestibular. El vértigo también puede resultar de la compresión del nervio vestibular. La hipoacusia conductiva generalmente ocurre por la extensión del tumor en el oído medio que afecta la cadena oscilar (4, 8, 13). Una revisión extensa de la literatura informó que 2 de 31 hemangiomas del ganglio geniculado (6%), se presentan con pérdida de la audición y

30 del 31 de las lesiones (97%) muestra algunos disfunción del nervio facial (1). Los hemangiomas de la CAI se presentan de forma similar a schwannomas del nervio acústico. La hipoacusia neurosensorial unilateral con pobre discriminación es el signo más común (8, 13). La revisión de literatura mencionada encontró que 28 de 31 (90%) de hemangiomas del nervio facial del CAI presentaban hipoacusia, y que 22 de 31 las lesiones (71%) se presentó con disfunción del nervio facial (1). La disfunción del nervio facial también puede adoptar la forma del espasmo hemifacial o una parálisis facial progresiva (8, 13). Curiosamente, los hemangiomas de la CAI causan deficiencias nerviosas más tempranas y dramáticas que los schwannomas del nervio facial o vestibular de tamaño comparable o proporcional (6, 9). Los hemangiomas del segmento vertical del nervio facial tienen una presentación más variable que incluye: espasmo hemifacial, parálisis facial, hipoacusia conductiva o neurosensorial, tinnitus y vértigo (2-5, 8).

En todos los casos de parálisis facial, se recomiendan estudios imagenológicos para el diagnóstico precoz. La tomografía de hueso temporal, evalúa el CAI, oído medio y glándula parótida. La resonancia magnética es útil para esclarecer otras causas de la parálisis facial, incluyendo tumores parótida y lesiones intracraneales como aneurismas de tipo berry, ectasias de los vasos vertebrobasilares, malformaciones arteriovenosas y placas de esclerosis múltiple (14). Los hemangiomas intratemporales muestran a menudo señal hiperintensa en fases T1 y T2 en la resonancia magnética contrastada. Además, tienden a demostrar contraste homogéneo con Gadolinio (10, 15). Sin embargo, algunos pacientes presentan hemangiomas cavernosos que son isointensos o hipointensos en las imágenes de T1, lo que puede hacer difícil de distinguirlos de schwannomas vestibulares o del nervio facial (16-18).

En vista de que los hemangiomas tienden a causar síntomas en etapas muy tempranas, con tumores de pequeño tamaño, la resonancia magnética nuclear de ángulo pontocerebeloso podría arrojar un falsos negativos, o podría ser difícil distinguirlos de pequeños hemangiomas del nervio facial o vestibular. Por lo tanto algunos radiólogos afirman que las lesiones del CAI menores de 10 mm con disfunción del nervio facial rápidamente progresiva son muy sugestivas de hemangioma (8, 9).

La ENoG puede proporcionar diagnóstico y pronóstico, e información acerca de la parálisis del nervio facial, lo cual puede ayudar a decisiones de manejo temprano como descompresión facial. Las ENoG es útil en casos de parálisis del nervio facial total. La parálisis del nervio facial causada por la compresión de tumor crea un patrón de fibrilación en la EMG que reflejando reinervación y denervación simultánea

del nervio facial, lo cual no es el patrón normalmente visto en parálisis facial idiopática (2, 3, 5, 13, 19). Aunque la historia natural de la enfermedad y los hallazgos radiológicos entre schwannomas y hemangiomas son muy similares, la diferenciación diagnóstica definitiva se realiza por su apariencia histológica. En cuanto a clasificación, aun existen debates, pero está claro, que hay tres categorías histológicas: *neoplasias verdaderas*, que incluyen los hemangiomas capilares y cavernosos; *malformaciones vasculares*, que incluyen a los hamartomas, y las *lesiones vasculares mixtas*. Históricamente, los hemangiomas capilares se consideraron hemangiomas verdaderos, mientras que los hemangiomas cavernosos fueron clasificados como hamartomas. Actualmente, se cree que estas lesiones tienen causas similares (6).

Los *hemangiomas capilares y cavernosos* del nervio facial consisten en canales vasculares revestidos con una sola capa de endotelio. Los *hemangiomas capilares* consisten en canales vasculares, estructuralmente similares a capilares verdaderos, mientras que los hemangiomas cavernosos contienen canales anastomóticos de paredes gruesas que a menudo no forman verdaderos vasos, es decir, que les falta la capa media y adventicia. Los hemangiomas capilares tienen una tendencia a surgir del ganglio geniculado en asociación con plexos capilares perigeniculados. (2, 9, 15). Los *hemangiomas cavernosos* están formados por canales vasculares más grandes que tienden a presentarse en el CAI. Los *hamartomas* consisten en canales vasculares cavernosos bordeados por una sola capa de endotelio y rodeados de colágeno y fibroblastos. Los de tipo mixto pueden ser una mezcla de ambos.

Una consideración quirúrgica importante, consiste en definir si estos tumores pueden ser disecados del nervio facial. Algunos informes reportan, que el tumor tiene un crecimiento excéntrico, que no produce invasión al nervio facial, pero que sí existe una reacción perineural que hace la disección difícil de los planos del nervio (2, 7). Pero que en la mayoría de los casos es posible disecar el tumor del nervio, conservando la anatomía y función del nervio a pesar de reseca el perineuro sin desenvolver los fascículos del nervio.

Debido a que no se describe involución espontánea de estos hemangiomas, el tratamiento es la resección quirúrgica completa (3, 6). En algunos casos se describe la resección subtotal por causa de adhesión del tumor al nervio, esto con fines de preservar la función facial preoperatoria, normal en muchos casos (6, 15). Sin embargo, cabe destacar que la resección quirúrgica completa del tumor con reparación primaria del nervio, minimizaría la posibilidad de recurrencia de hemangioma. La resección completa del tumor con preservación de nervio facial es un enfoque raro pero posible,

tal como se ha demostrado en la literatura. El enfoque quirúrgico de elección se basa en la ubicación del tumor, los niveles de audición preoperatoria y el tamaño del tumor.

Shelton et ál. describen cirugía con preservación de la audición en la resección de hemangiomas que mantienen niveles de audición dentro de un margen de 10 dB del PTA preoperatorio en el 64% de los casos (13). El momento de intervención quirúrgica es algo controvertido. La mayoría piensan que el diagnóstico temprano y la resección quirúrgica completa del tumor con preservación del nervio facial podrían resultar en una mejor función facial posoperatoria. En teoría, menos compresión nerviosa, menor reacción perineural, de fibras nerviosas y menor índice de fibrosis están asociados a los hemangiomas pequeños de estadios tempranos; en consecuencia, sería posible separar quirúrgicamente el tumor del nervio y al mismo tiempo preservar la función (3, 6, 13, 14, 19). Eby et ál. pudieron demostrar en dos pacientes con House-Brackmann grado II/VI preoperatorio, que mediante la resección total más preservación del nervio, eran no sólo capaces de preservar la función, sino que ambos pacientes mostraron una función facial House-Brackmann grado I/VI en el posoperatorio tardío (8).

Algunos autores creen que la función facial posoperatoria podría disminuir con parálisis faciales de larga data o parálisis mayores de 1 año de evolución. Es probable que esto sea causado por el deterioro o fibrosis del nervio facial en su porción distal o de los músculos faciales. En estos casos, la EMG puede ayudar a determinar si la denervación ha llevado a deterioro de las placas motoras musculares. No todos los pacientes experimentan tan buenos resultados después de reparar el nervio facial. Shelton et ál. reportan que 11 de 13 pacientes (el 85%) que requirieron reparación de nervio facial presentaron House-Brackmann grados IV y VI a largo plazo (13). Además, en una revisión por Burton et ál., 23% de los pacientes tuvieron un resultado House-Brackmann grados V y VI ó VI/VI después de la resección de nervio facial y la reparación primaria (1). Estos hechos prestan algún apoyo a filosofía de que la resección hemangioma debe retrasarse hasta que el paciente pierde la capacidad para cerrar su ojo (House-Brackmann grado IV/VI). Sin embargo, esperar al deterioro estructural del nervio facial durante el tiempo, reduciría la oportunidad de preservar el nervio facial en un grupo selecto de hemangiomas tempranamente reconocidos.

La resección del hemangioma facial con reparación de injerto tiene un tiempo predecible en su recuperación funcional (3). Este período de tiempo depende de la distancia seccionada de nervio facial desde el tronco encefálico. Si el extremo distal seccionado del nervio facial está cerca al tronco encefálico, entonces tarda aproximadamente 15 meses

para completarse la regeneración de nervio y para ver la máxima recuperación. En el caso del CAI, 12 meses; en el ganglio geniculado: 9 meses; apófisis cocleariforme: 7 meses; segmento vertical: 5 meses, y segmento intraparotideo: 4 meses (3). Si se obtienen los claros márgenes de resección, la posibilidad de recurrencia de hemangioma es muy baja. Se recomienda seguimiento al menos anualmente para detectar la temprana recurrencia del tumor.

## CONCLUSIÓN

Los hemangiomas del nervio facial son tumores raros del hueso temporal. El diagnóstico precoz depende de un alto índice de sospecha en pacientes con parálisis facial o espasmo hemifacial, asociados o no a síntomas vestibulares o auditivos. Los hallazgos radiográficos pueden ayudar a diferenciar estas lesiones de los Schwannomas; sin embargo, el diagnóstico final se realiza con el análisis histopatológico. Se espera que futuras investigaciones y avances tecnológicos que hallen de manera más precisa a un mejor diagnóstico preoperatorio y a procedimientos de reinervación con resultados funcionales más esperanzadores.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Burton L, Burton EM, Welling B, et al. Hemangioma of the temporal bone in a patient presumed to have Meniere's syndrome. *South Med J.* 1997; 90: 736-739.
2. Hoffman M, Shelton C, Harnsberger HR. Imaging quiz case 2. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997; 123: 763-766.
3. Pulec JL. Facial nerve angioma. *Ear Nose Throat J.* 1996; 75: 225-238.
4. Dufour JJ, Michaud LA, Mohr G, et al. Intratemporal vascular malformations: particular clinical features. *J Otolaryngol.* 1994; 23: 250-253.
5. Brackman DE, Arriaga MA. Extra-axial neoplasms of the posterior fossa. In Cummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, et al., eds. *Otolaryngology head and neck surgery.* Vol 4. 3rd ed. St. Louis, C. V. Mosby, 1998; 3294-3330.
6. Mangham CA, Carberry JN, Brackmann DE. Management of intratemporal vascular tumors. *Laryngoscope.* 1981; 91: 867-874.
7. Gavilan J, Nistal M, Gavilan C, et al. Ossifying hemangioma of the temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1990; 116: 965-967.
8. Eby TL, Fisch U, Makek MS. Facial nerve management in temporal bone hemangiomas. *Am J Otol.* 1992; 13: 223-232.
9. Escada P, Capucho C, Silva JM, et al. Cavernous haemangioma of the facial nerve. *J Laryngol Otol.* 1997; 111: 858-861.
10. Gjuric M, Koester M, Paulus W. Cavernous hemangioma of the internal auditory canal arising from the inferior vestibular nerve:

- case report and review of the literature. *Am J Otol.* 2000; 21: 110-114.
11. Moore GF, Johnson PJ, McComb RD, et al. Venous hemangioma of the internal auditory canal. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995; 113: 305-309.
  12. Shaida AM, McFerran DJ, Da Cruz M, et al. Cavernous haemangioma of the internal auditory canal. *J Laryngol Otol.* 2000; 114: 453-455.
  13. Shelton C, Brackmann DE, Lo WM, et al. Intratemporal facial nerve hemangiomas. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1991; 104: 116-121.
  14. Asaoka K, Sawamura Y, Mitsuhiro T, et al. Hemifacial spasm caused by a hemangioma at the geniculate ganglion: case report. *Neurosurgery.* 1997; 41: 1195-1197.
  15. Pappas DG, Schneiderman TS, Brackmann DE, et al. Cavernous hemangiomas of the internal auditory canal. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1989; 101: 27-32.
  16. Omojola MF, Al Hawashim NS, Al Zuwayed M, et al. Case report: CT and MRI features of cavernous haemangioma of internal auditory canal. *Br J Radiol.* 1997; 70: 1184-1187.
  17. Quevedo E, Delvalle A, Higa E, et al. Hemangioma of the facial nerve. *J Neuroradiol.* 1996; 23: 26-32.
  18. Sundaresan N, Eller T, Ciric I. Hemangiomas of the internal auditory canal. *Surg Neurol.* 1976; 6: 119-121. 6: 119-121. Lo WWM, Brackmann DE, Shelton C. Imaging case study of the month: facial nerve hemangioma. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1989; 98: 160-161.
  19. Sataloff RT, Fratalli MA, Meyers DL. Intracranial facial neuromas: total tumor removal with facial nerve preservation. *Ear Nose Throat J.* 1995; 74: 244-246, 248-256.

