

Schwannoma lumbosacro gigante

Giant lumbosacral schwannoma

Schwannome lombo-sacré géant

Erick Héctor Hernández González, Gretel Mosquera Betancourt

Hospital Universitario "Manuel Ascunce Domenech". Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Cuba.

RESUMEN

Fundamento: el schwannoma espinal es un tumor de las vainas nerviosas y se comporta intradural y extramedular y provienen de las células embrionarias de la cresta neural de los nervios periféricos. Representan entre el 25 y el 30 % de los tumores y afectan a adultos entre 40 y 60, son raros en niños y no hay predilección por el sexo.

Objetivo: presentar un caso de schwannoma lumbosacro gigante que se diagnosticó en el Hospital Universitario "Manuel Ascunce Domenech" de Camagüey y recibió tratamiento quirúrgico en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía.

Reporte de caso: paciente MB, de 38 años con antecedentes de salud con historia de dolor lumbosacro de dos años de evolución, intensificado en los últimos 8 meses que se irradiaba a miembros inferiores con parestesias y pérdida de la fuerza muscular. Además presentaba dificultad para la deambulación, constipación, incontinencia urinaria y eyaculación retardada. La tomografía axial computarizada informó un extenso proceso tumoral intrarraquídeo con crecimiento longitudinal anterior, posterior y lateral desde la cuarta vértebra lumbar hasta la tercera sacra (L4-S3), que producía lisis de la porción posterior de los cuerpos vertebrales, los pedículos y el borde anterior de S3 y la imagen de resonancia magnética reveló gran área ligeramente hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, que ocupaba el canal vertebral desde L3 hasta la cuarta vertebra sacra (S4). La biopsia informó un tumor constituido por células de aspecto fusocelular dispuesto en fascículos compactos, otras áreas más laxas compuestas por células de citoplasma claro, abundantes vasos sanguíneos, compatible con un schwannoma, tumor benigno de las vainas nerviosas. Se remitió

para tratamiento quirúrgico en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía con evolución favorable luego de la resección amplia e instrumentación.

Conclusiones: el schwannoma lumbosacro es un reto para los cirujanos y la afectación sacra es rara. El diagnóstico anatomopatológico es fundamental y la cirugía es el tratamiento de elección, donde la resección completa del tumor es muy difícil en ocasiones debido a la posibilidad de lesionar estructuras nerviosas importantes. Se recomienda el seguimiento radiológico por el riesgo de recidivas.

Palabras clave: schwannoma lumbosacro gigante; neurilemoma; tumor de vainas nerviosas; tratamiento quirúrgico.

ABSTRACT

Background: The spinal schwannoma is a tumor of the nerve sheaths that presents in intradural and extramedullary areas. It comes from the embryonic cells of the neural crest of the peripheral nerves. They represent 25-30% of tumors and it affects adults aging 40 and 60. It is rare in children and there is no sex difference.

Objective: Present a case of giant lumbosacral schwannoma that was diagnosed at Manuel Ascunce Domenech University Hospital in Camagüey. This patient received surgical treatment at the National Institute of Neurology and Neurosurgery.

Case report: 38-year-old white male patient with a history of lumbosacral pain of two years of evolution came to consultation. His pain intensified in the last 8 months, radiating to lower limbs with paresthesias and loss of muscle strength. In addition, he had constipation, urinary incontinence, difficulty at walking, and delayed ejaculation. Computed tomography revealed an extensive intrarectal tumor process with anterior, posterior and lateral longitudinal growth from the fourth lumbar vertebra to the third sacrum (L4-S3), which produced lysis of the posterior portion of the vertebral bodies, pedicles, and S3 anterior border. Magnetic resonance imaging revealed a large area slightly hypointense in T1 and hyperintense in T2, which occupied the vertebral canal from L3 to the fourth sacral vertebra (S4). The biopsy reported a tumor-like fusocellular cells arranged in compact fascicles, other more lax areas of clear cytoplasm cells, abundant blood vessels, compatible with a schwannoma, benign tumor of the nerve sheaths. The patient was referred for surgical treatment at the National Institute of Neurology and Neurosurgery with favorable evolution after extensive resection and instrumentation.

Conclusions: Lumbosacral schwannoma is a challenge for surgeons. Sacral involvement is rare. Histopathologic diagnosis is fundamental and surgery is the treatment of choice, in which complete resection of the tumor is very difficult at times due to the possibility of injuring important nerve structures. Radiological follow-up is recommended for the risk of relapses.

Keywords: Lumbosacral giant schwannoma; neurilemoma; tumor of nerve sheaths; surgical treatment.

RÉSUMÉ

Fondement: Le schwannome rachidien est une tumeur de comportement intradural et extramédullaire des gaines nerveuses, provenant des cellules embryonnaires de la crête neurale des nerfs périphériques. Il représente 25 à 30% des tumeurs, touchant généralement les adultes âgés de 40 à 60 ans. Chez l'enfant, il est rare. Il touche les deux sexes en égal.

Objectif: Présenter un cas de schwannome lombo-sacré géant diagnostiqué à l'hôpital universitaire "Manuel Ascunce Domenech", à Camagüey, et traité chirurgicalement à l'Institut national de neurologie et neurochirurgie, à La Havane.

Rapport de cas: Patient, blanc, âgé de 38 ans, ayant une histoire de douleur lombo-sacrée de deux ans d'évolution, intensifiée dans ces huit derniers mois et irradiée aux membres inférieurs avec paresthésie et perte de la force musculaire. Il avait aussi des difficultés pour la marche, et souffrait de constipation, incontinence urinaire et éjaculation retardée. La tomographie axiale calculée par ordinateur a montré un large processus tumoral intrarachidien, avec une croissance longitudinale antérieure, postérieure et latérale depuis la quatrième vertèbre lombaire jusqu'à la troisième sacrée (L4-S3), produisant la lyse de la portion postérieure des corps vertébraux, des pédicules et du bord antérieur de S3, et l'imagerie par résonance magnétique a révélé une vaste zone légèrement hypointense en T1 et hyperintense en T2, occupant le canal vertébral depuis L3 jusqu'à la quatrième vertèbre sacrée (S4). La biopsie a indiqué une tumeur constituée de cellules d'aspect fusocellulaire disposées en fascicules compacts, d'autres zones plus détendues composées de cellules à cytoplasme clair, beaucoup de vaisseaux sanguins, évoquant un schwannome, c.-à-d., une tumeur bénigne des gaines nerveuses. Le patient a été renvoyé vers l'Institut national de neurologie et neurochirurgie pour un traitement chirurgical. Après une grande résection et appareillage, son évolution a été favorable.

Conclusions: Le schwannome lombo-sacré constitue un défi pour les chirurgiens parce que cette affection est très rare. Son diagnostic anatomopathologique est essentiel. L'intervention chirurgicale est le traitement de choix, mais la résection complète de la tumeur est parfois très difficile due à la proximité de structures nerveuses importantes. Il est conseillé un suivi radiologique de risque de récurrence.

Mots-clés: schwannome lombo-sacré géant; neurinome; tumeur des gaines nerveuses; traitement chirurgical.

INTRODUCCIÓN

Los schwannomas espinales (SS) representan entre el 25 y el 30 % de los tumores en adultos. *Kataria R y otros*¹ reportan una incidencia de 0,3 y 0,4 casos por 100 000 habitantes por año y solo 50 casos han sido reportados en la literatura.² Los SS se ven en adultos entre 40 y 60 años, son raros en niños y no hay predilección por el sexo.³

El schwannoma espinal es un tumor de las vainas nerviosas, en su forma espinal se comporta intradural y extramedular y proviene de las células embrionarias de la cresta neural de los nervios periféricos.^{1,4}

El tamaño exacto para clasificar un SS como gigante no está aún descrito. *Kataria R y otros*¹ los clasifican en:

- los que se extienden a más de dos niveles vertebrales,
 - los que tienen una extensión extraespinal de más de 2,5 cm
-

- los que erosionan los cuerpos vertebrales y se extienden en dirección posterior y lateral a planos miofaciales.

Los SS de las regiones lumbares bajas y sacras pueden adoptar gran tamaño debido al canal raquídeo amplio y la relativa movilidad de las raíces de la cola de caballo y se pueden extender de forma vertical y en las regiones paravertebrales.^{1,2}

Los síntomas iniciales son leves, inespecíficos y pueden ser tardíos debido al espacio amplio en el que se desarrolla el tumor. El dolor es el síntoma más encontrado con alrededor del 80 %, seguido de las parestesias por compresión radicular y los trastornos esfinterianos.^{1,5,6}

La imagen de resonancia magnética (IRM) contrastada constituye el estándar de oro en los estudios imaginológicos, dada su capacidad para evaluar la extensión, planificación del abordaje quirúrgico, toma de las estructuras vecinas, entre otras ventajas.^{1,6}

El tratamiento de elección es quirúrgico, basado en la exéresis total y fijación del segmento vertebral. La resección total del tumor puede ser difícil en ocasiones debido a la cantidad de estructuras vasculares y nerviosas. La laminectomía amplia genera una inestabilidad espinal que debe ser corregida. La radioterapia posoperatoria es discutida por la posibilidad de generar un sarcoma posradiación, pudiera ser indicada en los casos irresecables.^{5,7,8}

El objetivo de este artículo es presentar un caso de un schwannoma lumbosacro gigante, que se diagnosticó en el Hospital Universitario "Manuel Ascunce Domenech" de Camagüey y recibió tratamiento quirúrgico en el Instituto de Neurología y Neurocirugía, con evolución clínica favorable.

CASO CLÍNICO

Paciente MB, de 38 años con antecedentes de salud con historia de dolor lumbosacro de dos años de evolución, intensificado en los últimos 8 meses.

Se irradiaba a miembros inferiores con parestesias y pérdida de la fuerza muscular de las extremidades inferiores. Además, presentaba dificultad para la deambulación, constipación, incontinencia urinaria y eyaculación retardada.

Exploración física

- Cambios tróficos en la piel de ambos miembros inferiores, que se encontró enrojecida, descamada, brillante y las uñas sin brillo.
- Amiotrofia de ambos miembros inferiores, a predominio derecho con discreto aumento de la línea media a nivel lumbosacro.
- Dolor a la flexoextensión del tronco y a la palpación de las apófisis espinosas de la segunda a la quinta vértebras lumbares (L2-L5) y sacras.
- Maniobra de Finck positiva de L2 a la quinta vértebra sacra (S5).
- Paraparesia flácida a predominio derecho ASIA 4/5.

- Hiporreflexia cremasteriana y cutaneoplantar bilateral.
- Hiporreflexia rotuliana y aquiliana bilateral.
- Hipoestesia superficial del dermatoma S1 bilateral y en silla de montar.
- Escala visual análoga (EVA) 7/20. Frankel D.
- Tacto rectal: ampolla rectal con abundantes heces y guiño anal abolido.

Estudio analítico

Hematología

Hematocrito: 0,42 L/L.

Leucocitos: 7×10^9 /L.

Eritrosedimentación: 4 mm/h.

Proteína C reactiva: Positiva.

Química sanguínea

Coagulograma: Normal.

Glicemia: 7,5 mmol/L.

Creatinina: 106,04 mmol/L.

Transaminasa glutámico pirúvica (TGP): 23 U/L.

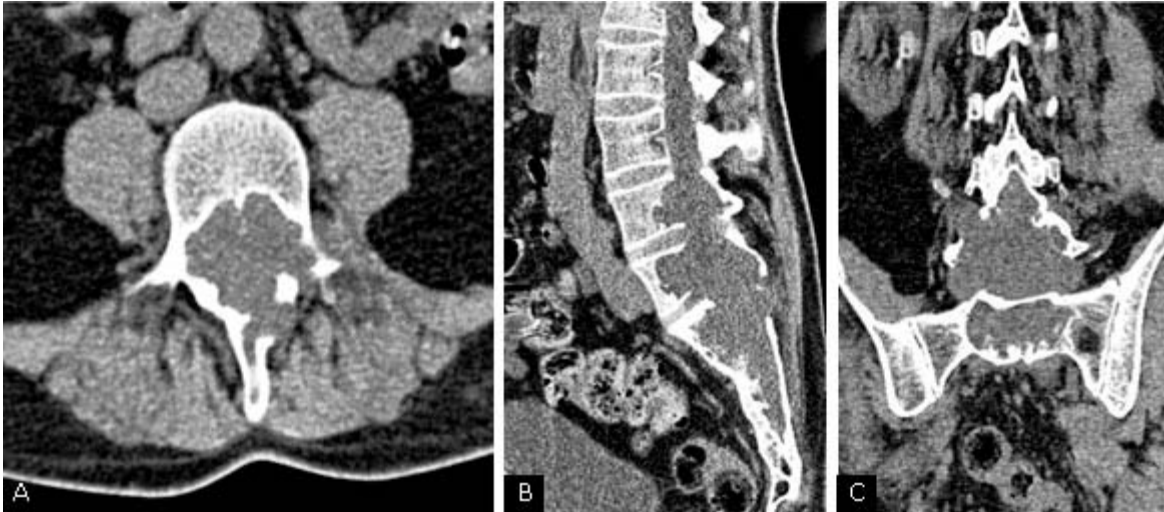
Transaminasa glutámico oxalacética (TGO): 21 U/L.

Fosfatasa alcalina: 467 U/L.

Estudios imaginológicos

TAC columna lumbosacra simple

Extenso proceso tumoral intrarraquídeo con crecimiento longitudinal anterior, posterior y lateral desde L4 hasta S3, que producía lisis de la porción posterior de los cuerpos vertebrales, los pedículos y el borde anterior de S3 ([Fig.1](#)).

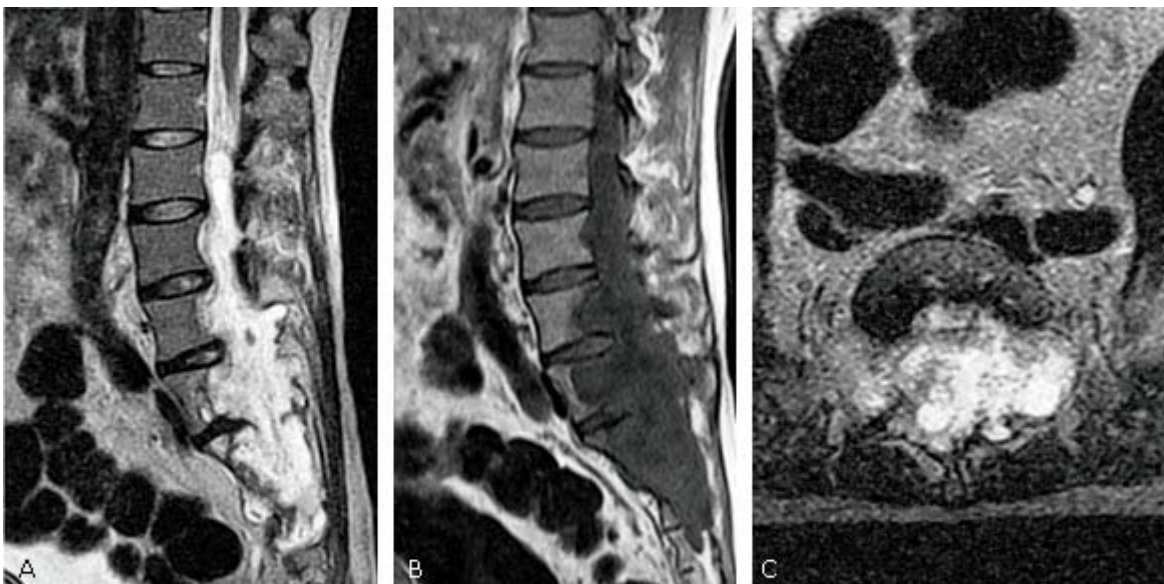


Fuente: archivo de imágenes del Servicio de Imaginología del Hospital Universitario "Manuel Ascunce Domenech".

Fig. 1. Tomografía axial computarizada simple de columna lumbosacra. A. Corte transversal: destrucción del canal y toma de elementos posteriores. B. Corte sagital: amplia afectación de elementos posteriores. C. Corte coronal: toma posterior de L5 -S3.

IRM contrastada de columna lumbosacra

Gran área ligeramente hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, que ocupaba el canal vertebral desde L3 hasta S4, interesaba la porción posterior de los cuerpos vertebrales de L3 y L4 e involucraba casi totalmente los cuerpos vertebrales de L5 a S3, con extensión hacia los pedículos, apófisis transversa y posterior (Fig. 2).



Fuente: archivo de imágenes del Servicio de Imaginología del Hospital Universitario "Manuel Ascunce Domenech".

Fig. 2. Imagen de resonancia magnética de columna lumbosacra contrastada. A. Corte sagital en T1: afectación intrarraquídea. B. Corte sagital en T2: invasión de región posterior de L3-L5 y sacro. C. Corte transversal: toma de elementos posteriores.

Biopsia excisional (15-118)

Tumor constituido por células de aspecto fusocelular dispuesto en fascículos compactos, otras áreas más laxas compuestas por células de citoplasma claro, abundantes vasos sanguíneos, algunos con pared colagenizada.

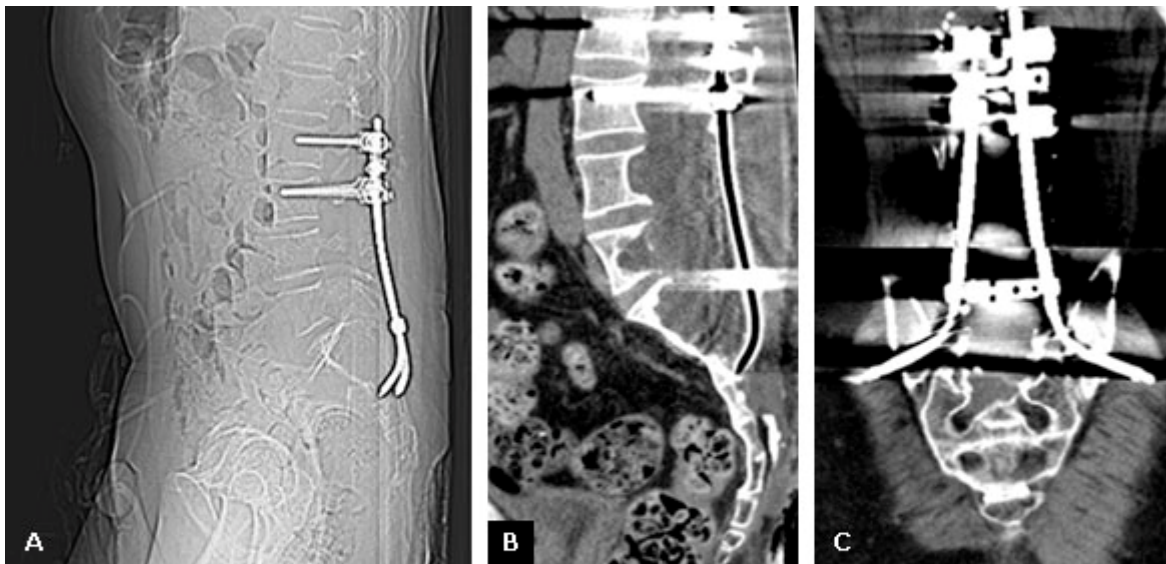
Diagnóstico

Scwhannoma lumbosacro, tumor benigno de las vainas nerviosas (grado I OMS).

Tratamiento

Se decidió tratamiento quirúrgico dada la afectación casi total del sacro y tres vértebras lumbares, por el dolor y el empeoramiento del daño neurológico. Se trasladó al Instituto de Neurología y Neurocirugía para su tratamiento especializado, por no contar con los métodos adecuados para fijación y estabilización del segmento una vez reseca la tumoración. Se comenzó con tratamiento farmacológico previo a la cirugía con esteroides, acetazolamida, antimicrobianos, protectores gástricos y analgésicos.

El tratamiento quirúrgico fue realizado por un equipo de neurocirujanos especializados en cirugía de columna e incluyó laminectomía de L2-S4, exéresis tumoral; instrumentación espinopélvica con tornillos transpediculares en L2 y L3, y barras impactadas en ambas crestas ilíacas, con *cross-link* proximal y distal (Fig. 3).



Fuente: archivo de imágenes del Servicio de Imaginología del Instituto de Neurología y Neurocirugía.

Fig. 3. Tomografía axial computarizada posquirúrgica. A. Topograma que muestra adecuada colocación del implante. B. Corte sagital: correcta resección tumoral. C. Corte coronal: adecuada instrumentación y uso de cross-links.

La evolución posoperatoria fue favorable pero el paciente presentó una fistula de líquido cefalorraquídeo que fue tratada con medidas generales e inhibidores de la anhidrasa carbónica, con buena respuesta. Además tenía una úlcera sacra de decúbito grado II, tratada por el servicio de Caumatología con evolución favorable.

En estos momentos se encuentra deambulando sin dificultad, sin dolor ni recidiva, dos años después de la cirugía.

DISCUSIÓN

Los tumores de las vainas de los nervios, donde se incluyen los SS, de manera general son pequeños, simples, y su exéresis no ofrece mayores complicaciones. Los SS gigantes que erosionan la porción posterior de varios cuerpos vertebrales y pueden infiltrar a través de la duramadre hacia los tejidos vecinos, son un verdadero reto hasta para los cirujanos más experimentados en cirugía espinal.³ El caso presentado no escapa a esta afirmación debido a la gran extensión en la cola de caballo, los cuerpos vertebrales, el sacro y los tejidos vecinos.

Existen varias clasificaciones para evaluar la magnitud de los SS. *Kotil K*⁵ fue el primero que, en el 2001, sugirió una clasificación que incluía los schwannomas gigantes benignos y los invasivos del I al V. Esta clasificación se basa en la afectación intradural, extradural o extraespinal, en la longitud por número de segmentos vertebrales y en la erosión de estos cuerpos vertebrales.^{3,5}

*Dong-Young C y otros*² propusieron otra clasificación de estos tumores basados en la localización en tres tipos: tipo I: confinado al sacro y que puede ser resecado por vía posterior, tipo II: rompe el margen óseo anterior y posterior y requieren abordajes combinados anterior y posterior y tipo III: localizado en el espacio presacro en el que el abordaje anterior es necesario.

En este trabajo el tumor fue clasificado como V de Sridhar y tipo I de Klimo por lo que el abordaje posterior es el indicado en estos casos.

La marca distintiva en la histología de los SS es la presencia de áreas de Antoni A con hiper celularidad, bien compactadas y organizadas y dispuestas en empalizadas, los núcleos de Verocay y las áreas Antoni B con hipocelularidad, pérdida de la textura y células pleomórficas con citoplasma mixoide.⁴

En la IRM esta neoplasia benigna se comporta isointensa a hipointensa en T1 con relación a la médula espinal, e hiperintensa en T2 y algunas veces muestra patrones heterogéneos de intensidad. Además, en las secuencias T1 contrastadas muestra un incremento heterogéneo con hemorragias, calcificaciones y formación de quistes.^{1,2}

Existe un consenso generalizado sobre el tratamiento quirúrgico como el de elección en estos casos.^{1,2,6,7}

*Chandhanayingyong C y otros*⁶ en su estudio sugieren que los SS que afectan la región sacra deben ser resecados de forma agresiva con el objetivo de lograr una exéresis completa, aunque esto signifique sacrificar raíces nerviosas, para disminuir el riesgo de recurrencia. Asimismo, estos autores aseguran que un abordaje más conservador con enucleación intracapsular aislada, aporta resultados favorables con solo un 16, 5 % de recurrencia.

En estos casos de tumores gigantes, es imprescindible la instrumentación luego de una resección amplia, debido al grado importante de inestabilidad espinal que generan.⁹⁻¹¹

No obstante, algunos autores como *Iizuka Y y otros*⁷ reportan casos de SS de la cauda equina con afectación de más de tres segmentos vertebrales y resección completa en bloque sin fusión, con mejoría clínica y sin fractura vertebral luego de dos años de evolución.

La instrumentación plantea algunas desventajas sobre todo en los casos de resección parcial. Una de ellas es la dificultad para hacer el seguimiento por IRM y TAC, debido al efecto de brillo que impide una visión adecuada en casos de recidiva.³

El paciente que se presenta en este artículo tenía una afectación total del sacro y tres vértebras lumbares, donde se incluía la charnela lumbosacra. Las amplias laminectomías pondrían en riesgo la estabilidad por lo que se decidió por una instrumentación espinopélvica que garantizara una estabilidad segura. Por otro lado, a pesar del sacrificio de más de una raíz nerviosa, el paciente no manifestó pérdida de función alguna, con recuperación casi total, deambulación adecuada y control de esfínteres.

El rol de la radioterapia adyuvante es controversial. El principal problema se debe a que este es un tumor benigno y la radioterapia puede incrementar el riesgo de carcinogénesis secundaria posradiación. *Chandhanayingyong C y otros*,⁶ revelan que los SS no responden a la radioterapia. Sin embargo, en algunos casos donde la localización de la lesión no permite una resección total o esta pudiera generar daño funcional importante, la radioterapia pudiera ser una opción.

CONCLUSIONES

El schwannoma lumbosacro es un reto para los cirujanos y la afectación sacra es rara. El diagnóstico anatomopatológico es fundamental y la cirugía es el tratamiento de elección; la resección completa del tumor es muy difícil en ocasiones, debido a la posibilidad de lesionar estructuras nerviosas importantes. Se recomienda el seguimiento radiológico por el riesgo de recidivas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kataria R, Kurmi DJ, Mehta J, Sinha VD. Giant lumbosacral schwannoma in a child. J Pediatr Neurosci [serie en internet]. 2013 May-Agu [citado 14 Oct 2016]; 7(2): [aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3519071/>
2. Dong-Young C, Jung-Woo H, Jung-Hyun S, Jin-Sung K. Cystic Giant Sacral Schwannoma Mimicking Aneurysmal Bone Cyst: A Case Report and Review of Literatures. J Korean Neurosurg Soc [serie en internet]. 2013 Oct [citado 14 Oct 2016]; 54(4): [aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3841281/>
3. Vadivelu S, Prasad P, Adesina AM, Kim E, Luerssen TG, Jea J. Giant invasive spinal schwannoma in children: a case report and review of the literature. J Med Case Rep [serie en internet]. 2013 Dec [citado 14 Oct 2016]; 7(1): [aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3880164/>

4. Kanamori M, Takeshi TH, Suzuki K. Giant Invasive Sacral Schwannoma Showing Chromosomal Numerical Aberrations [-14, +18, +22]. Asian Spine J [serie en internet]. 2013 Sep [citado 14 Oct 2016];7(3): [aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3779776/>
5. Kotil K. An Extremely Giant Lumbar Schwannoma: New Classification (Kotil) and Mini-Open Microsurgical Resection. Asian Spine J [serie en internet]. 2014 Aug [citado 14 Oct 2016];8(4): [aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4149996/>
6. Chandhanayingyong C, Asavamongkolkul A, Lektrakul N, Muangsomboon S. The Management of Sacral Schwannoma: Report of Four Cases and Review of Literature. Sarcoma [serie en internet]. 2008 Sep [citado 14 Oct 2016];2008(1): [aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2528062/>
7. Iizuka Y, Iizuka H, Kobayashi R, Mieda T, Takagishi K. Giant schwannoma with extensive scalloping of the lumbar vertebral body treated with one-stage posterior surgery: a case report. J Med Case Rep [serie en internet]. 2014 Jun [citado 14 Oct 2016];8: (1)421: [aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4307628/>
8. Kuang-Ting Y, Ru-Ping L, Tzai-Chiu Y, Ing-Ho C, Cheng-Huan P, Kuan-Lin L, et al. Surgical Outcome of Spinal Neurilemmoma. Medicine (Baltimore) [serie en internet]. 2015 Feb [citado 14 Oct 2016];94(5): [aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4602704/>
9. Valle-Giler EP, Garces J, Smith RD, Sulaiman WA. One-Stage Resection of Giant Invasive Thoracic Schwannoma: Case Report and Review of Literature. Ochsner J [serie en internet]. 2014 Spring [citado 14 Oct 2016];14(1): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3963045/>
10. Joshi R. Learning from eponyms: Jose Verocay and Verocay bodies, Antoni A and B areas, Nils Antoni and Schwannomas. Indian Dermatol Online J. [serie en internet]. 2012 Sep-Dec [citado 14 Oct 2016];3(3): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3505436/>
11. Zhang F, Lu F, Jiang J, Wang J. Two Case Reports and an Updated Review of Spinal Intraosseous Schwannoma. J Korean Neurosurg Soc [serie en internet]. 2015 Jun [citado 14 Oct 2016];57(6): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4502249/>

Recibido: 29 de noviembre de 2016.

Aprobado: 16 de diciembre de 2016.

Erick Héctor Hernández González. Correo electrónico: erickhg76@gmail.com