

Schwannoma intraselar

Citlaltepelt Salinas Lara¹, Daniel Rembao-Bojórquez¹, Rosalba Vega¹, Rabindranat García²,
Noemí Gelista¹, Martha Lilia Tena-Suck¹

RESUMEN

Schwannoma intraselar es un tumor extremadamente raro. Presentamos el caso de un hombre de 67 años con historia de cefalea y alteraciones visuales. A la exploración neurológica disminución de la agudeza visual y hemianopsia bitemporal. La tomografía y resonancia magnética mostraron tumor selar con extensión supraselar. Se pensó clínica y radiológicamente en un macroadenoma de hipófisis. Se sometió a resección transesfenoidal con resección completa del tumor. En histología con diagnóstico de schwannoma selar. Fue positivo para proteína S-100 y vimentina, negativo para EMA, citoqueratina, ENE y PGAF.

Palabras clave: tumor Intrasellar, schwannoma selar, inmunohistoquímica, resección.

Intrasellar schwannoma

ABSTRACT

Intrasellar location of schwannoma is extremely rare. We present a rare case report a 67 years-old male with history of cephalaea and visual disturbances. Neurological examination showed poor visual acuity of both eyes with bitemporal hemianopsia. Computed tomography and magnetic resonance imaging showed a selar tumor with supraselar extension. Pituitary adenoma was considered as a preoperative diagnosis. The tumor was removed through a transsphenoidal approach. Microscopic examination of the tumor revealed schwannoma. S-100 protein and vimentin was positive and EMA cytokeratins, ENE and GFAP was negative.

Key words: intrasellar tumor, schwannoma sellar, immunohistochemistry, removed.

Los schwannomas intracraneales ocurren del 8 al 10% de todos los tumores cerebrales primarios¹, son relativamente tumores frecuentes, y se localizan principalmente en la médula espinal cervical¹⁻³. Son muy pocos los casos publicados de schwannomas intraselar, hasta el momento se describen 11 casos. Con discreto predominio en hombres, edad entre 33 a 79 años (media de 54 años)¹. Se presentan como cualquier tumor que afecta la silla turca, inclusive pueden cursar con panhipopituitarismo o prolactinemia^{1,2}. El tratamiento es quirúrgico con resección quirúrgica completa. Por lo general, los schwannomas son tumores benignos, grado I de acuerdo a la OMS (Organización Mundial de la Salud)³; sin embargo, se han reportado

casos de metástasis; así como, cambios de malignización. Hasta el momento de los casos intraselares se ha reportado un buen comportamiento clínico³.

Por la localización en la región selar, tanto clínica como radiológicamente son diagnosticados como adenomas

Recibido: 7 septiembre 2009. Aceptado: 17 septiembre 2009.

¹Departamento de Neuropatología. ²Servicio de Neurocirugía. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, México. Correspondencia: Martha L. Tena Suck. Departamento de Neuropatología, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez. Insurgentes Sur 3788. Col. La Fama. 14269. México, D.F., México. E-mail: tenasuck@yahoo.com

de hipófisis y su diagnóstico a través del estudio histológico¹.

Histológicamente los schwannomas están formados por células alargadas, que forman un patrón bifásico clásico llamado de tipo *antoni A* y *antoni B* con cambios degenerativos, cuerpos de psammoma y cuerpos Verocay; así como, vasos hialinizados pueden observarse¹⁻⁴. Por inmunohistoquímica son positivos para la proteína S-100, el CD34 es positivo principalmente en las áreas *antoni B*, la proteína glial fibrilar ácida (GFAP) muestra un patrón débil y difuso y la calretinina suele ser positiva en áreas *antoni A* y son por lo general negativas para antígeno de membrana epitelial (EMA), queratinas, antígenos relacionados a músculo³. Reportamos el caso de un schwannoma intraselar que semejava un adenoma de hipófisis funcionante clínica y radiológicamente.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Hombre de 67 años de edad que tenía cefalea intensa de seis meses de evolución en forma súbita presentó alteraciones visuales con rapidez progresiva. Al examen neurológico muestra disminución importante de agudeza visual izquierda, amaurosis del lado derecho parálisis del III par craneal y hemianopsia bitemporal. Con datos de panhipopituitarismo confirmado por estudios de laboratorio, prolactina de 41.7 ng/mL (normal, menos de 16.1 ng/mL) y hormona de crecimiento de 0.27 ng/mL (normal, 1-5 ng/mL), LH fue 1.0 mIU/mL (normal, 1.4-11.1 mIU/mL), FSH fue de 1.0 mIU/mL (normal, 1.6-17.8 mIU/mL), testosterona de 0.03 ng/mL (normal, 2.79- 8.76 ng/mL), y cortisol fue de 0.6 g/mL (normal, 5.9-26.1 g/ mL).

La TAC y RM cerebral mostraron tumor selar con áreas de necrosis diagnóstico de apoplejía hipofisaria por macroadenoma de hipófisis (figura 1a y 1b). Se realizó cirugía transesfenoidal con resección completa del tumor.

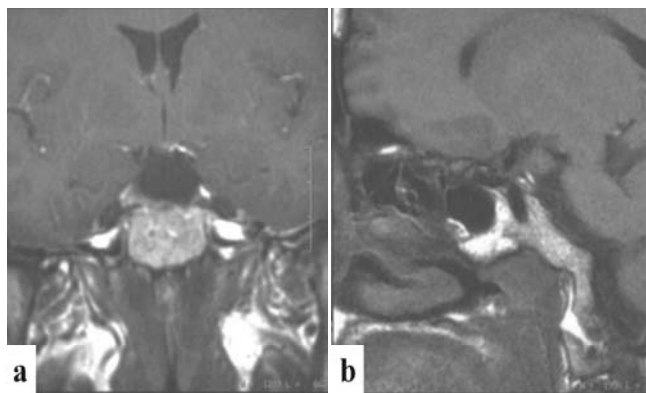


Figura 1a. Imagen de la RM, muestra lesión isointensa en la región selar. **b.** Con gadolinium se observa tumor selar con extensión supraselar

Se realizó estudio transoperatorio y fríos de tejido fresco; además se tiñó con tinción de hematoxilina y eosina, observándose denso de células alargadas homogéneas (figura 2a), con un fondo limpio discretamente fibrilar (figura 2b), y células alargadas de cromatina homogénea, el núcleo alargado (figura 2c). El cual se reportó compatible con schwannoma. El espécimen de patología consistió en varios fragmentos irregulares de tejido que midieron en conjunto 3.5x2.5mm de color blanco amarillento de consistencia blanda y aspecto fibroso. Se fijó en formol al 10% y se procesaron en parafina para su estudio histológico.

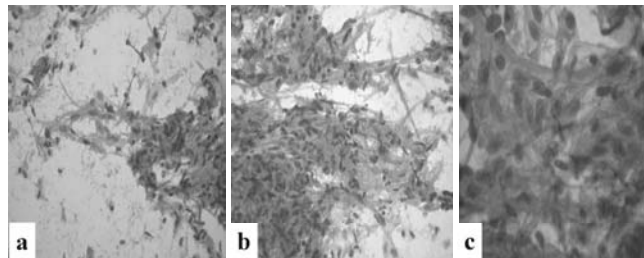


Figura 2. Estudio transoperatorio. **a.** Se observa un frotis celular denso con células alargadas. **b.** El fondo limpio focalmente fibrilar. **c.** Se observan células alargadas de núcleo con cromatina fina y sin atipias celulares (H&Ex40).

Histológicamente se observó tumor sarcomatoso muy celular con un patrón bifásico, formado por células alargadas (figura 3a), con núcleo hiperocrómico, picnótico, dispuestas en fascículos irregulares. Se observaron áreas hipercelulares de tipo *antoni-A* áreas hipocelulares de tipo *antoni-B*, así como áreas de tipo fibrosis (figura 2b) hialinización de los vasos sanguíneos (figura 2c).

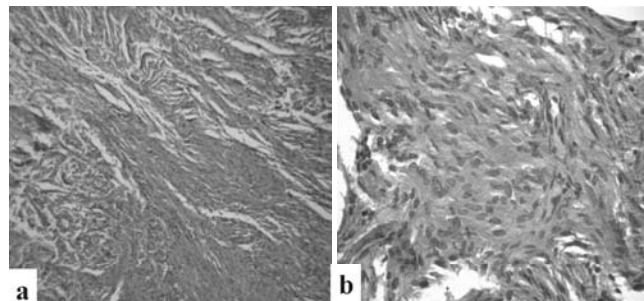


Figure 3. Histopatología. **a.** Se observa células alargadas con un patrón sarcomatoso entremezclados con bandas de colágena (H&Ex400) y **b.** las células son alargadas, homogéneas sin atipias ni figuras de mitosis (H&Ex40).

De los cortes en parafina se realizó tinción de inmunohistoquímica que fue positivo para vimentina, proteína S-100, fue negativo para EMA, citoqueratinas, cromogranina A, GFAP y CD34.

Seis días después de la cirugía el paciente fue dado de alta con mejoría visual no se le dio radio ni quimioterapia complementaria; se encuentra asintomático y libre de lesión tres años después.

DISCUSIÓN

Los schwannomas selares son tumores muy raros, debido a su complejidad en la región selar primera opción tanto clínica como radiológicamente; se piensa como adenoma de hipófisis, así como una larga lista de patologías hipofisarias^{1,2}. Por lo general, no se piensa schwannomas como primera opción, ni existe una imagen característica de este tumor en la región selar². Este caso correspondería al 11^{avo} caso reportado en la literatura mundial. En los casos reportados la mayoría han sido hombres. La edad varía entre 33 a 79 años (con una media de 54 años). Clínicamente han cursado con cefalea, alteraciones visuales, variadas que van desde visión borrosa hasta ceguera, con hemianopsia bitemporal y signos variados acompañados a panhipopituitarismo debido a la compresión del tumor sobre la adenohipófisis^{1,4}. La mayoría de los casos publicados han cursado con prolactinemia como en este caso. Pérez MT y Honegger^{2,5} revisaron extensamente los diferentes casos publicados hasta el momento de schwannoma selar.

El tratamiento es quirúrgico con una buena y total resección del tumor, con frecuencia la quimio y/o radioterapia no han sido necesarias, ya que el tumor se comporta clínicamente benigno y por lo general no residiva^{1,3,5}. Sin embargo, al igual que los tumores de hipófisis suelen ser tumores muy vascularizados por lo que el sangrado y la necrosis de la hipófisis suele ser una complicación tanto clínica como quirúrgica^{1,2}. Asimismo, debe considerarse la infiltración y tamaño al momento de la cirugía^{2,6}.

Wilberger, et al⁷, recomiendan abordaje transesfenoidal transcraneano debido a que el diagnóstico de schwannoma es histológico y no clínico. En los casos reportados se les ha realizado craniotomía transesfenoidal con resección parcial, y 3/9 se les ha realizado resección total. El seguimiento ha sido en general bueno en todos los casos publicados, el tiempo de seguimiento ha variado entre 6 a 132 meses (11 años) con una media de 36 meses^{8,9}. En este caso ha sido de 36 meses hasta el momento y con una buena sobrevida.

Radiológicamente se observa lesión selar que sugiere macroadenoma, en T1- se observa una imagen hipointensa como adenohipófisis normal, con áreas isointensas como si fueran sustancia blanca normal, por lo que los diagnósticos diferenciales se deben, hacer con macroadenomas de hipófisis e inclusive con meningiomas¹⁰. El craneofaringioma se descarta debido a que este es más heterogéneo con áreas sólidas y quísticas, es común que los aneurismas se encuentren aumentados a la intensidad y muestren flujo de turbulencias bajas¹⁰.

Otras lesiones propias de la región selar raras que debemos hacer diagnóstico diferencial clínica y radiológicamente; son los granulomas, metástasis, gliomas, quistes

aracnoides y epidermoides, quiste Rathke, germinoma, cordoma, condrosarcoma, y hamartomas^{1,8,14}.

Histológicamente los schwannomas presentan un aspecto histológico muy característico tumor fusocelular benigno que puede ser tanto "monofásico" sin evidencia de áreas de antoni B, ausencia de cuerpos de Verocay y de cuerpos de psammoma; así como ausencia de hialinización de los vasos sanguíneos y/o "bifásicos" con presencia tanto de áreas antoni A y antoni B. Además se han descrito pseudo inclusiones celulares^{2,3}, y cambios degenerativos adiposos⁵. Sin figuras de mitosis ni atipia nuclear^{9,14}.

El diagnóstico diferencial desde el punto de vista histológico se hace con meningioma fibroso, melanocitoma meningeal, tumor fibroso solitario y con pituitomas¹⁵.

El pituitoma es un tumor raro de la neurohipófisis puede ser fusocelular y es positivo para vimentin, proteína S-100, enolasa neurona específica (ENE), GFAP y para moléculas de adhesión neuronal, el estudio de las hormonas hipofisarias son negativas¹⁵.

La inmunohistoquímica es de gran ayuda en casos de duda o cuando el tumor sea de tipo monofásico, la GFAP positiva descarta gliomas, meningiomas y tumores metastáticos¹⁶.

Los schwannomas son positivos para la proteína S-100 y negativos para el EMA y HMB-45⁴ y el meningioma fibroblástico es positivo para la proteína S-100, EMA, vimentina y citoqueratinas³.

Aumento de las fibras reticulares pueden observarse en los pituitomas, así como en los schwannomas^{3,10,15}. El CD34 se ha reportado positivo en algunos schwannomas. Sin embargo, no es de ayuda para el diagnóstico de tumores fibrosos solitarios³.

La histogénesis de los schwannomas de la región selar es desconocida, se piensa en los filetes nerviosos que engloban a la silla turca o la hipófisis, de células de Schwann del nervio trigeminal, u originadas en células de Schwann ectópicas^{7,11}. Las células de Schwann no se presentan normalmente en el parénquima de la hipófisis; sin embargo, se han localizado en plexos venosos perivasculares^{5,16}.

Por otro lado, es importante mencionar que la presencia de adenomas de hipófisis puede estar asociado a otros tumores como son neurinomas, meningiomas o gliomas, en general a neurofibromatosis múltiple¹⁷.

El estudio citológico del transoperatorio correspondió a un tumor mesenquimatoso benigno de células alargadas, que si bien es difícil hacer el diagnóstico de schwannoma selar el reporte fue compatible ante la duda de un probable tumor de vaina nerviosa en la región selar¹⁸.

.....

REFERENCIAS

1. Esposito F, Cappabianca P, Del Basso De Caro M, Cavallo LM, Rinaldi C, De Divitiis E. Endoscopic endonasal transsphenoidal removal of an intra-suprasellar schwannoma mimicking a pituitary adenoma. *Minim Invasive Neurosurg* 2004;47:230-4.
2. Perez MT, Farkas J, Padron S, Changus JE, Webster EL. Intrasellar and parasellar cellular schwannoma. *Ann Diagn Pathol* 2004;8:142-50.
3. Woodruff JM, Kourea HP, Louis DN, Scheithauer BW. Schwannoma In: Kleihues P, Cavenee WK (eds) World Health Organization classification of tumours. *Tumours of the nervous system*. IARC, Lyons.
4. Maartens NF, Ellegala DB, Vance ML, Lopes MB, Laws ER Jr. Intrasellar schwannomas: report of two cases. *Neurosurgery* 2003;52:1200-5.
5. Whee SM, Lee JI, Kim JH. Intrasellar schwannoma mimicking pituitary adenoma: a case report. *J Korean Med Sci* 2002;17:147-50.
6. Guenot M, Bataille B, Wager M. Intrasellar neurinoma. Apropos of a case and review of the literature. *Neurochirurgie* 1994;40:263-6.
7. Wilberger JE Jr. Primary intrasellar schwannoma: case report. *Surg Neurol* 1989;32:156-8.
8. Honegger J, Koerbel A, Psaras T, Petrick M, Mueller K. Primary intrasellar schwannoma: clinical, aetiopathological and surgical considerations. *Br J Neurosurg* 2005;19:432-8.
9. Perone TP, Robinson B, Holmes SM. Intrasellar schwannoma: case report. *Neurosurgery* 1984;14:71-3.
10. Johnsen DE, Woodruff WW, Allen IS, Cera PJ, Funkhouser GR, Coleman LL. MR imaging of the selar and juxtaselar regions. *Radiographics* 1991;11:727-58.
11. Goebel HH, Shimokawa K, Schaake T, Kremp A. Schwannoma of the selar region. *Acta Neurochir (Wien)* 1979;48:191-7.
12. Moreland DB. Intrasellar pituitary schwannoma. *J Clin Neurosci* 2006;13:771-4.
13. Hans VH, Urbach H, Kristof RA, Deckert M. 59-year-old woman with an intrasellar lesion. *Brain Pathol* 2002;12:391-2, 397
14. Civit T, Pinelli C, Klein M, Auque J, Baylac F, Hepner H. Intrasellar schwannoma. *Acta Neurochir (Wien)* 1997;139:160-1.
15. Figarella-Branger D, Dufour H, Fernandez C, Bouvier-Labit C, Grisolì F, Pellissier JF. Pituicytomas, a mis-diagnosed benign tumor of the neurohypophysis: report of three cases. *Acta Neuropathol (Berl)* 2002;104:313-9.
16. Sobel RA, Michaud J. Microcytic meningioma of the falx cerebro with numerous palisading structures: an unusual histological pattern mimicking schwannoma. *Acta Neuropathol* 1985;68:256-8.
17. Clark SL. Innervation of the blood vessels of the medulla and spinal cord. *J Comp Neurol* 1957;48:247-66.
18. Nakajima M, Nakasu Y, Nakasu S, Matsuda M, Handa J. Pituitary adenoma associated with neurofibromatosis: case report. *Nippon Geka Hokan* 1990 1;59:278-82.