

Schwannoma gigante en paciente pediátrico

Felipe Padilla-Vázquez¹, Alberto de Montesinos-San Pedro², Rafael Mendizabal-Guerra³,
Teresa Cristina Cuesta-Mejías⁴, Blanca Sinahi-García Aguilar⁴, Ivonne Rosas-Mora⁵

RESUMEN

Se reporta caso de paciente femenina de 14 años, quien inicia con dolor crónico, opresivo en fosa renal derecha de 3 años de evolución, sin alteraciones neurológicas, quien presenta schwannoma toracolumbar gigante. El cual genera destrucción de cuerpos vertebrales. Las lesiones tumorales en columna espinal son lesiones raras en la población pediátrica, del 1 al 10%, dentro de éstas son aún más raros los schwannomas, los cuales son lesiones intradurales extramedulares. Los schwannomas; por lo general, crecen menos de 8 cm. Los schwannomas gigantes en columna espinal son raros. Los schwannomas torácicos se manifiestan en la cuarta o quinta década de vida con incidencia similar en ambos géneros. Su cuadro clínico varía de acuerdo a nivel de columna en donde se presente la lesión; sin embargo, se manifiestan como dolor abdominal difuso, inespecífico, motivo por el cual los pacientes acuden con diversidad médicos para su tratamiento, en muchas ocasiones se confundan con apendicitis y uroinfecciones, incluso se les realizan laparotomías exploradoras para determinar su diagnóstico.

Palabras clave: schwannoma, dolor abdominal, lesión, población, pediátrica.

Giant schwannoma in a pediatric patient

ABSTRACT

We reported the case of a patient with 14 years old, who began with chronic pain, oppressive in right renal cavity with 3 years of evolution, without neurologic deficit. We found toracolumbar giant schwannoma it injured the vertebral body. Tumor in spine, is rare lesion in pediatric, about 1 to 10%, and inside of it are more rare schwannomas, that are intradural extramedular lesion. Schwannomas, frequently are less than 8 cms. Giant schwannomas in spine are rare. The clinical features depends on the spine level affected, but the abdominal diffuse pain is the most frequent symptom.

Key words: schwannoma, abdominal diffuse pain, lesion, pediatric.

Las lesiones tumorales en columna espinal son lesiones raras en la población pediátrica del 1 al 10%, dentro de éstas son aun más raros los schwannomas, los cuales son lesiones intradurales extramedulares. Por lo general crecen menos de 8 cm. Los schwannomas gigantes en columna espinal son raros. Los schwannomas torácicos se manifiestan en la cuarta o quinta década de vida con incidencia similar en ambos géneros. Su cuadro clínico varía de acuerdo a nivel de columna en donde se presente la

lesión; sin embargo, se manifiestan con dolor abdominal difuso, inespecífico, motivo por lo cual los pacientes acuden

Recibido: 2 marzo 2011. Aceptado: 18 marzo 2011.

¹Neurocirugía, ²Neurocirujano Pediatra, ³Neurocirujano, Jefe de Servicio del Hospital Juárez de México, ⁴Médico Patólogo del Hospital Juárez de México. ⁴Médico General, U.A.T. Correspondencia: Felipe Padilla-Vázquez. Av. Instituto Politécnico Nacional No. 5133. Col. Magdalena de las Salinas. 07760 México, D.F. E-mail: fepavar@hotmail

con diversidad de médicos para su tratamiento, en muchas ocasiones se confundan con apendicitis, uroinfecciones o incluso se les realizan laparotomías exploradoras para determinar su diagnóstico.

Caso clínico

Femenina de 14 años, producto de gesta uno, con embarazo normoevolutivo, control prenatal adecuado por parto eutócico, lloró y respiró al nacer con peso de 3,250 kg, talla 54 cm, *apgar* 8-9, se alimenta al seno materno por 4 meses, ablactación a los 4 meses, presenta desarrollo psicomotor normal. Inicia su padecimiento hace 3 años con dolor en fosa renal derecha, recibiendo tratamiento para infección urinaria y lumbalgia, 6 meses previos a su ingreso inicia con astenia, adinamia e hiporexia, a lo que después se agrega dolor intenso paralumbar derecho. Clínicamente, se encuentra sin alteraciones patológicas, sólo presenta Giordano derecho positivo.

Se realiza USG, en donde se observa imagen hipoeicoica, homogénea, localizada en retroperitoneo por detrás de la vena cava inferior y del uretero derecho, lateral a la columna vertebral, con dimensiones de 64x51x45 mm en sus tres ejes principales. En la RM se observa una tumoración que se origina de columna vertebral, isointensa en T1, y T2 es heterogénea por probables áreas de sangrado. El mayor componente sigue el trayecto del psoas pero se introduce al interior del canal raquídeo y produce remodelación del muro posterior de los cuerpos vertebrales de L1 y L2. En los cortes axiales se observa un importante

crecimiento ganglionar a nivel paraaórtico e intera-voaortico. Se concluye como schwannoma toracolumbar por imagenología. Se ingresa así al quirófano realizando laminectomía de T10-L2, se observa destrucción de cuerpos vertebrales y con foramen de conjunción con diámetro de 1.5 cm, las características del tumor es grisáceo, de consistencia ahulada, aspirable, con gran irrigación en capsula tumoral y poca irrigación en su centro, se realiza posteriormente instrumentación de 360° de columna vertebral, con abordaje anterior y posterior, por vía anterior se coloca barra lateral y por vía posterior ganchos subpediculares. Histopatológicamente se realiza inmunohistoquímica la que se obtiene Ps100 positivo fuerte difuso y Ki67 positivo en menos del 1%, reportando schwannoma.

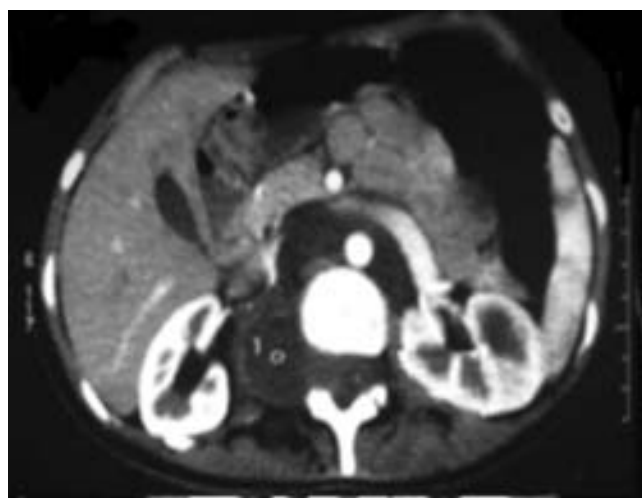


Figura 2. Tomografía de abdomen, corte axial, demostrando lesión hipodensa la cual penetra completamente a canal raquídeo, con imagen en reloj de arena, sin presentar erosión de tejido óseo.



Figura 1. Tomografía de abdomen, corte coronal, observando lesión hipodensa paralumbar derecha, inferomedial a riñón derecho, la cual penetra en canal raquídeo.

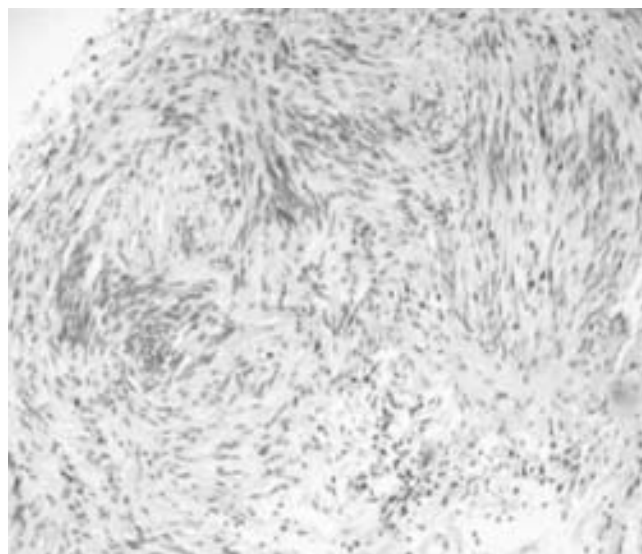


Figura 3. Schwannoma aspecto microscópico (H/E): proliferación fusocelular fasciculada consistente con schwannoma.

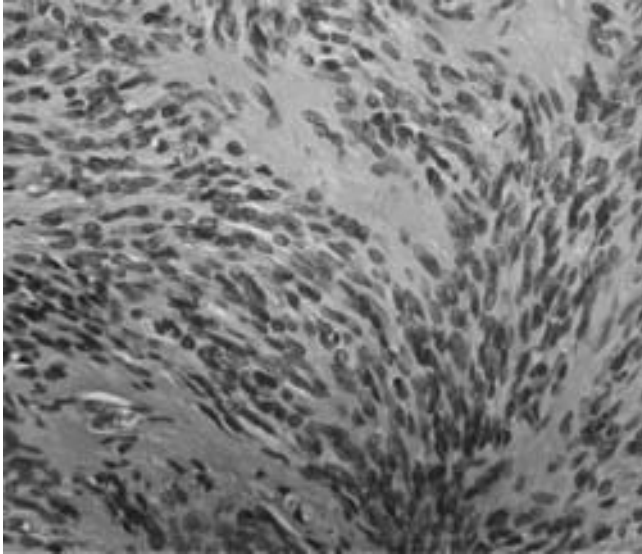


Figura 4. Schwannoma aspecto microscópico (H/E): cuerpos de verocay e hialinización vascular.

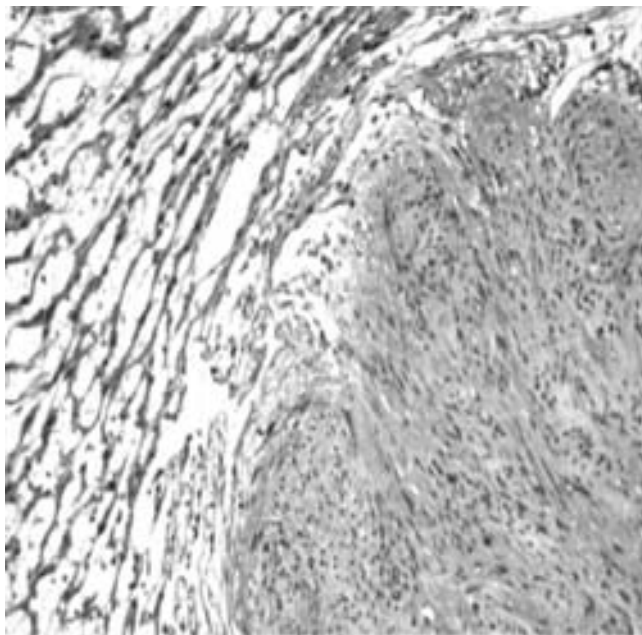


Figura 5. Inmonomarcación positiva, difusa e intensa para proteína S-100.

DISCUSIÓN

Los tumores de SNC; son comunes en los pacientes pediátricos, y constituyen el segundo tipo de tumor en frecuencia en la niñez; sin embargo, los tumores de columna espinal son muy raros, del 1 al 10% de todos los tumores de SNC de la infancia. En la clasificación de acuerdo a la localización anatómica, los divide en 3 áreas, **1.** Tumores extradurales, que se localizan entre las estructuras óseas y duramadre, **2.** Tumores intradurales, que se subdividen en

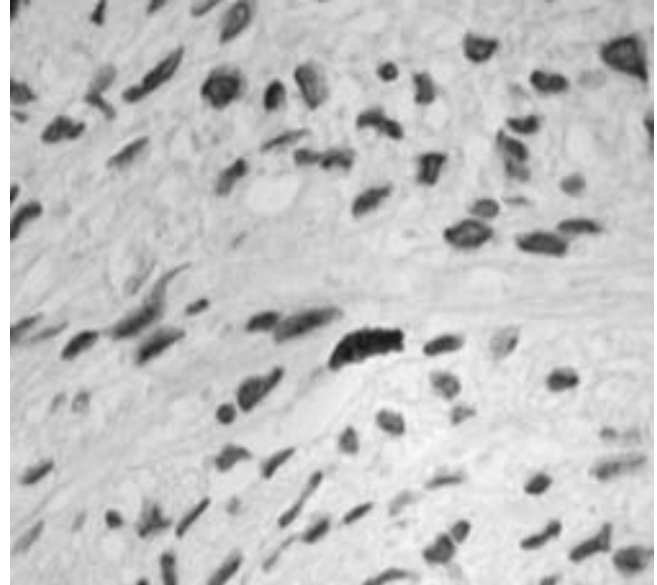


Figura 6. Inmunomarcación con Ki-67: positiva focal, en células aisladas.

extramedulares e intramedulares, de estos los tumores extramedulares se encuentran afuera de la duramadre y no son parte de la médula espinal y los intramedulares los cuales forman parte del parénquima medular, **3.** Tumores extradurales, los cuales pueden formar parte de los elementos óseos, de las meninges y tejidos blandos. Los neuroblastomas y sarcomas se relacionan con frecuencia con tumores óseos. Los tumores intradurales extramedulares, pueden ser de origen meníngeo o pueden ser de sitios distales, estos incluyen meningiomas o schwannomas. La mayoría son benignos. Los tumores intradurales intramedulares, son los tipos más frecuentes en los niños y pueden derivar de tejido neuroepitelial, siendo derivados de neuroepitelio primitivo (TNEP), neuronal (gangliocitomas) y glial (astrocitomas, ependimomas y oligodendrogliomas). En los niños con tumores intramedulares, los astrocitomas son los más representativos 60% (con mayor frecuencia en columna torácica), posteriormente los ependimomas 30% (en parte central del canal medular, más frecuentes en columna cervical).

El crecimiento tumoral es lento, e incluyen también tumores dermoides, epidermoides y teratomas, los cuales son benignos, pero pueden recurrir si su resección es subtotal. El tumor epidermoide es originado de tejido ectodérmico, contiene epitelio estratificado y capsula fibrosa, el tumor dermoide, se origina de elementos ectodérmicos y mesodérmicos, el cual tiene epitelio y capsula pero es de mayor crecimiento y tiene estructuras como cabellos, folículos y glándulas. Los teratomas tienen más de una línea celular y son menos diferenciados.

Los tumores intramedulares; por lo general, se presentan con dolor, después alteraciones motoras, altera-

ciones de la marcha, tortícolis y xifoesciosis. Los niños con tumores intradurales extramedulares, el principal síntoma de diagnóstico es el dolor, disfunción de esfínteres y posteriormente síntomas sensitivos.

En un estudio retrospectivo, del 2000 al 2006, con un total de 35 niños, se identificaron el 43% niñas y el 57% niños. Se identificaron 10 tipos diferentes de tumores, de los cuales los más comunes fueron, tumor neuroectodérmico primitivo (TNEP) 31%, seguido de astrocitomas 29%, neuroblastomas 14%, meningiomas 6%, schwannomas 6%, y otros como cordomas, ependimomas de células gigantes, leucémico infiltrativo y lesiones quísticas.

Se encontraron así, lesiones extradurales 23%, intradurales extramedulares 14%, y lesiones intradurales intramedulares 63%. Las lesiones fueron encontradas con más frecuencia en región torácica, seguida de región lumbar, cervical, sacra y cóxigea. Los schwannomas intraóseos se encuentran en el 0.2% de los tumores primarios de hueso. Es raro que los schwannomas espinales presenten lesiones intraóseas vertebrales.

Los schwannomas son tumores encapsulados, raros, se localizan en nervios periféricos de cabeza y cuello. El primer caso fue descrito en 1954. Cerca del 0,7 al 2.7% de los schwannomas primarios se localizan en el retroperitoneo y cerca del 0.5 al 1.2% de todos los tumores retroperitoneales son schwannomas. La afección por género de masculino a femenino es de 2:3, hay otros estudios en donde se reporta frecuencia de 5:3 por cada 1,000 000 de personas en adultos; sin embargo, no se especifican incidencia en niños. Estos tumores son muy raros en pacientes pediátricos. El primer reporte de este tipo de tumores fue en 1888 por Victor Horsley, con resección del tumor localizado en la región torácica.

Los pacientes que presentan schwannomas tienen alto riesgo de padecer neurofibromatosis tipo 2, por lo que se debe solicitar test genético para mutaciones de neurofibromatosis en el cromosoma 22q12.

Histológicamente tienen dos tipos celulares, Antoni A y Antoni B, los que se dividen por características histológicas como palizadas nucleares y cuerpos de Verocay, que reflejan su matriz extracelular prominente y secreción de laminina, lo que es característico del tipo A, mientras que el tipo B tiene áreas con pérdida de la organización, mixomatoso y con cambios quísticos, las que representan la degeneración de un tipo A.

Mason; denomina el área crítica, que corresponde al punto donde la raíz posterior pierde su vaina para penetrar en la pia madre y este es el lugar donde se puede originar el tumor. Estos pueden tener su origen en las células de la pia, las cuales se originan del neuroectodermo, y las que serán transformadas en células de Schwann. Aunque son raros, cerca del 1% de los schwannomas retroperitoneales son malignos, en especial cuando se combinan con la en-

fermedad de Von Recklinghausen. La sintomatología se califica por la escala funcional de Nurick's.

Cuadro I. Escala funcional de Nurick's.

GRADO I	Camina normal, con probable irritación espinal
GRADO II	Camina lento, con dificultad, vida doméstica y de trabajo normal
GRADO III	Limitación funcional en el trabajo y actividades domésticas
GRADO IV	Camina únicamente con ayuda
GRADO V	Postrado en cama, y se moviliza en silla de ruedas

El porcentaje de tumor que ocupa el espacio intradural es calculado en una imagen axial en que muestra las dimensiones máximas del tumor. Se calcula el diámetro transversal del tumor + diámetro longitudinal del tumor/ el diámetro transversal del espacio intradural + diámetro longitudinal del espacio intradural X 100. Así, se dice $(a+b)/(A+B) \times 100$.

Con la escala de Nurick, se observó que los schwannomas crecen 2.38% por año. De acuerdo a Mahdy, la recurrencia posquirúrgica de estos tumores es del 16%, de acuerdo con Asazuma, la recurrencia de neoplasias intraespinales es del 7.2 y 46% de recurrencia de los tumores extramedulares intradurales.

Los tumores en columna espinal, son raros en niños. Las lesiones malignas extradurales y gliomas intrínsecos, predominan en los pacientes pediátricos, mientras que en los adultos principalmente son los schwannomas y meningiomas que presentan las lesiones intraespinales más frecuentes. El ratio de tumores intracraneal e intraspinal reportado en la literatura es de 20:1 en los niños, mientras que en los adultos es de 5:1.

El LCR, se encontró que las proteínas se encontraban entre 24 a 5,400 mg/dL, con una media de 750 mg/dL, pueden también tener LCR en cifras normales; sin embargo, es más raro. El nivel de proteínas tiende a disminuir en pacientes con lesiones intramedulares. La citología del LCR es positiva para células malignas principalmente en pacientes con ependimomas y sarcoma.

De acuerdo con Boldrey, la deformidad ortopédica más frecuente es la escoliosis en pacientes con tumoraciones de columna, mientras que la deformidad posquirúrgica más frecuente es la xifosis o xifoesciosis. La causa de estas deformidades aún no son claras.

Los schwannomas crecen menos de 8 cm. Los schwannomas gigantes en columna espinal son raros aunque estos son más frecuentes en la cauda equina por su habilidad para crecer y la que no genera irritación de ninguna raíz nerviosa. Los schwannomas torácicos por lo general se manifiestan en la cuarta o quinta década de vida con incidencia similar en ambos géneros.

El dolor de espalda sin otro signo neurológico es lo más común en estos pacientes. La presentación de síntomas es muy diversa dependiendo de las áreas de médula espinal afectada por el tumor. Los tumores pueden localizarse

en la región cervical, torácica o lumbar. Estos tumores han sido reportados principalmente en la región torácica y toracolumbar en un 50% de los casos. Las lesiones entre T8 y T12 se presentan los pacientes con dolor en cavidad abdominal o en la región de los dermatomas hacia la región umbilical o flancos del abdomen. Forgensen y Fossgreen refieren que se pueden activar reflejos somatoviscerales por la irritación de las raíces nerviosas en el foramen intervertebral, lo que genera un dolor abdominal.

Se ha realizado una clasificación para determinar la invasión y tamaño de los schwannomas, determinada por Sridhar, en donde menciona los criterios para schwannomas gigantes:

- Schwannoma intraespinal que abarca más de dos cuerpos vertebrales (tipo II), tumores intraespinales con componente extra espinal > 2.5 cms.

Los schwannomas pueden involucrar el hueso de 3 mecanismos; por un tumor extraoseo que genere erosión del hueso, por un tumor que se encuentre dentro del canal que genere un crecimiento del canal, o por un tumor que se origine en la parte central del hueso. El origen intraóseo de schwannomas se establece por la existencia de nervios dentro del hueso. Variot y Remy, describen la presencia de fibras mielinizadas y amielinicas asociadas con los vasos en la matriz ósea. Pederson, encontró filamentos nerviosos que llegaban de las ramas de cada raíz nerviosa espinal.

Cuadro II. Clasificación modificada de Sridhar, para determinar invasión y tamaño de schwannomas.

TIPO I	Tumor intraespinal, <2 segmentos vertebrales, (a: intradural, b: extradural).
TIPO II	Tumor intraespinal, > 2 segmentos vertebrales (tumor gigante).
TIPO III	Tumor intraespinal con extensión hacia la raíz nerviosa en el foramen.
TIPO IV	Tumor intraespinal con extensión extraespinal (tumor en forma de mancuerna), a: componente extraespinal <2.5cm, b: componente extraespinal > 2.5 cm, tumor gigante
TIPO V	Tumor con erosión del cuerpo vertebral (tumor gigante invasivo), con extensión posterolateral de los planos miofasciales.
TIPO VI	Tumor de localización intravertebral, sin componente intraespinal.
TIPO VII	Tumor intraespinal con erosión del cuerpo vertebral (tumor invasivo), y extensión hacia la raíz del nervio en el foramen.

CONCLUSIÓN

Es importante tener en cuenta que ante cualquier dolor abdominal o paravertebral la posibilidad de tumores en columna espinal, ya que es muy frecuente dar un diagnóstico erróneo en estos casos, es principalmente porque estos pacientes pueden presentarse únicamente con dolor en esta región sin alguna otra sintomatología por lo que se sugiere solicitar la valoración con USG abdominal, esto principalmente al tener pacientes con dolor persistente a pesar de múltiples tratamientos. En los pacientes pediátricos es muy raro que presenten lesiones tumorales del tipo de schwannomas y más aún son raros los schwannomas gigantes; sin embargo, ante la presencia de este tipo de lesiones es importante ofrecer un tratamiento médico quirúrgico oportuno para ofrecer al paciente un pronóstico favorable.

BIBLIOGRAFÍA CONSULTADA

1. Cheol Ji. Cervical Schwannoma presenting with Acute Intracranial Subarachnoid Hemorrhage. *J Korean Neurosurg Soc* 2010;47: 137-9.
2. Tarkan Ergun. A posterior epidural mass causing paraparesis in a 20-year-old healthy individual. *Int J Emerg Med* 2009; 2:195-8.
3. Constantine Antonopoulos, Ancient schwannoma of lumbar spine and review of the literatura on paraspinal tumors, the role of preoperative biopsy: a case report. *Cases J* 2009; 2:9325.
4. Isaac Yang. Giant thoracic schwannoma presenting with abrupt onset of abdominal pain: a case report, *J Med Case Reports* 2009; 3:88 doi:10.1186/1752-1947-3-88.
5. Seong-cheol Park. Spinal Intraosseous Schwannoma: a case report and review. *J Korean Neurosurg Soc* 2009;46:403-8.
6. Dong-Ki Ahn. The surgical treatment for spinal intradural extramedullary tumors. *Clin Orthop Surg* 2009; (1)3.
7. Jee Ho Jeon. Spinal schwannoma; analysis of 40 cases. *J Korean Neurosurg Soc* 2008;43:135-8.
8. Pamela E. Pediatric spinal cord tumors and masses. *J Spinal Cord Med* 2007;30:S15-S20.
9. Qaisar. Intraosseous schwannoma of D12 thoracic vertebra: diagnosis and surgical management with 5-year follow-up. *Eur Spine J* 2007; 16 (Suppl 3):S283-S6.
10. Sobrido, Low frequency of replication errors in primary nervous system tumours, *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;69:369-75.
11. Wilkinson. Spinal cord schwannoma after vertebral trauma: a causal relation? *J Neurol Neurosurg Psychi* 1995;59:358.
12. Joorna. Spinal disease presenting as acute abdominal pain: report of two cases. *British Medical Journal* 1983;vol 287:9.
13. James. Intraspinal tumors in children. *West J Med* 1980;133:108-14.
14. Ridsale. Thoracolumbar intraspinal tumours presenting features of raised intracranial pressure. *J Neurol Neurosurg Psychi* 1978; 41:737-45.
15. Davidson. Intrathoracic neural tumours. *Thorax* 1978;33:359-67.
16. Barker. Epidemiology of primary tumours of the brain and spinal cord: a regional survey in southern England. *J Neurol Neurosurg Psychi* 1976;39:290-6.