

Schwannoma intramedular cervical

Dr. Raúl Carrillo-Esper, Dr. Gonzalo Solís-Maldonado,** Dr. Víctor Trujillo,***
Dra. Ma. De los Ángeles Téllez-Morales,**** Dra. Sahira Salinas-Ruiz*****

Resumen

Los schwannomas intramedulares son tumores poco frecuentes, con predominio a nivel cervical. Se manifiestan clínicamente por alteraciones motoras y sensitivas. La RMN con gadolinio es el estudio de elección para el diagnóstico, aunque también puede utilizarse la angiografía y la TAC. El tratamiento debe ser quirúrgico y la radioterapia se usa en caso de tumoración residual.

Palabras clave: schwannoma intramedular, schwannoma solitario, tumor intramedular.

Summary

The intramedullary schwannomas are infrequently occurring tumors with predominance at the cervical level. They are characterized clinically by motor and sensitive alterations. Magnetic resonance imaging with gadolinium is the study of choice for the diagnosis, although and computed tomography (CT) can also be used angiography. The treatment must be surgical and radiotherapy is used in case of residual tumor.

Key words: Intramedullary schwannoma, Solitary schwannoma, Intramedullary tumor.

Introducción

Los schwannomas representan de 7 a 8% de las neoplasias intracraneanas y 30% de las neoplasias medulares; se localizan habitualmente extraparenquimatosa y asociadas por lo general, a enfermedad de Von Recklinghausen⁽¹⁾.

Los schwannomas intraparenquimatosos del Sistema Nervioso Central (SNC) en ausencia de enfermedad de Von Recklinghausen son extremadamente raros, es común localizarlos a nivel medular, aunque también se han descrito en cerebro, cerebelo y tallo cerebral⁽²⁻⁶⁾.

Después de revisar la literatura se encontró que solamente existen 35 casos reportados de schwannoma intramedular, sin existir algún reporte nacional, por tal motivo

en el presente trabajo se describe un caso que se manejó en el Hospital Central Sur de alta Especialidad de Petróleos Mexicanos.

Presentación del caso

Mujer de 55 años con antecedente de hipertensión arterial moderada y controlada con IECA. Inició su padecimiento con dolor cervical bajo, agregándose un mes después debilidad y parestesias en extremidades inferiores. Por el cuadro clínico anterior se le administraron analgésicos y antiinflamatorios no esteroideos sin notar mejoría y la debilidad de extremidades inferiores fue más evidente, posteriormente se asoció incapacidad para deambular, por lo que requirió asistencia.

Acudió a consulta neurológica cinco meses después de iniciar el cuadro; en la exploración física se encontró contractura muscular paravertebral cervical, disminución de la fuerza muscular 4/5 bilateral en extremidades inferiores, hiperreflexia rotuliana y aquilea, Babinsky bilateral, así como clonus patelar. Nivel sensitivo a nivel C6.

No se encontraron manchas café con leche o alguna otra evidencia clínica de enfermedad de Von Recklinghausen.

En las placas simples de columna cervical se observó rectificación de la curvatura normal. Los potenciales evocados somatosensoriales reportaron alteraciones de la vía propioceptiva de predominio izquierdo.

En la resonancia magnética nuclear (RMN) de columna cervical se observó lesión sólida intramedular bien definida, que reforzó con gadolinio. Se abarcaron los segmentos C6-

* Jefe del Servicio de Medicina del Enfermo en Estado Crítico. Hospital Central Sur de Alta Especialidad, PEMEX. Profesor Titular del Curso de Posgrado de Medicina del Enfermo en Estado Crítico, UNAM.

** Jefe del Servicio de Neurocirugía. Hospital Central Sur de Alta Especialidad, PEMEX.

*** Residente de Neurocirugía. Hospital Central Sur de Alta Especialidad, PEMEX.

**** Residente de Medicina del Enfermo en Estado Crítico. Hospital Central Sur de Alta Especialidad, PEMEX.

Solicitud de sobretiros:

Periférico sur 4091, col. Fuentes del Pedregal. Tlalpan. D.F.
C.P. 14140. Tel 76-45-16-84.

Recibido para publicación: 23-03-2000.

Aceptado para publicación: 31-01-2001.

C7, ocupando casi la totalidad del conducto raquídeo ensanchando la médula y desplazando la médula espinal residual ventralmente (Figura 1).

La RMN de cráneo mostró cerebro, cerebelo y tallo cerebral normales.

La paciente fue sometida a laminectomía cervical encontrándose a la apertura de la dura, médula espinal ensanchada, edematosa y con incremento en su vascularidad. Se realizó mielotomía a través del surco medio posterior y se encontró tumoración intramedular, firme, bien encapsulada, de color amarillo grisáceo, que no involucraba raíces y que se pudo resecar en su totalidad.

En el estudio histopatológico de la tumoración se encontraron células fusiformes y ovoides en un estroma fibrilar de colágena que formaban empalizadas con cuerpos de Verocay (Figura 2). En el estudio de inmunohistoquímica con positividad para proteína S100 y negatividad para proteína



Figura 1. Imagen de resonancia magnética en la que se observa tumoración ovoidea hiperintensa intramedular a nivel C6-C7.

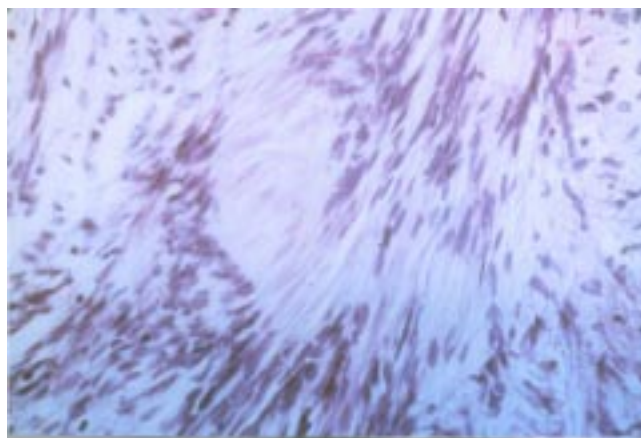


Figura 2. Microfotografía en donde se observan células alargadas, con núcleo ovoide que forman empalizadas y que rodean a cuerpos de Verocay (HE40x).

ácida gliofibrilar. Con lo anterior se llegó al diagnóstico de schwannoma intramedular.

La evolución posoperatoria fue adecuada revirtiendo progresivamente el déficit sensitivo y mejorando la fuerza muscular. Actualmente se encuentra en programa de rehabilitación.

Discusión

Los schwannomas espinales son usualmente tumores intradurales extramedulares. El primer caso de schwannoma intramedular solitario y no asociado a enfermedad de von Recklinghausen se reportó en 1951, a partir del cual sólo se han descrito 35 casos⁽⁷⁻⁹⁾.

Predominan en el sexo masculino en una relación 3:1 y la edad media de presentación son los 40 años. El nivel cervical se involucra en 63%, seguido por el torácico en 26% y el lumbosacro en 11%, afectándose básicamente el segmento posterior o posterolateral de la médula espinal. Son tumores de crecimiento lento, por lo que el diagnóstico una vez que aparece el primer síntoma se ha reportado de seis semanas a 13 años⁽¹⁰⁻¹⁴⁾.

El déficit motor asociado a liberación piramidal es la manifestación clínica que con más frecuencia se ha reportado en la literatura, seguida por manifestaciones sensitivas (hipoestesia, anestesia, dolor y alteraciones de la sensibilidad profunda) así como pérdida en el control de esfínteres. En dos de los casos publicados se reportó la presencia de fasciculaciones musculares. Otra forma clínica de presentación y sobre todo cuando hay tumoraciones unilaterales, es la presencia de déficit motor alternante asociado a amiotrofia⁽¹⁵⁻²¹⁾.

Clínicamente no es posible distinguir el schwannoma intramedular del extramedular. La RMN con gadolinio es el estudio diagnóstico de elección, dado que además de demos-

trar la presencia de lesión intramedular, determina la extensión de ésta, el desplazamiento medular así como la presencia de edema. Aunque la RMN ha desplazado a la mielografía y a la angiografía, algunos autores realizan estudio angiográfico preoperatorio para valorar la vascularidad de la tumoración dado que hay casos reportados de schwannomas intramedulares muy vascularizados. La topografía axial computada es de utilidad en el diagnóstico cuando no se cuenta con RMN⁽²¹⁻²⁵⁾.

Como en el caso aquí descrito, los schwannomas intramedulares son tumores encapsulados (a excepción de dos casos reportados en la literatura en los cuales no se encontró cápsula), aunque no infiltran, pueden adherirse firmemente al tejido medular que los rodea, lo que hace difícil su resección.

Están constituidos por dos patrones histológicos diferentes que a menudo coexisten en el tumor: 1) patrón Antoni tipo A, que se caracteriza por la presencia de masas firmes de células onduladas que están rodeadas de una trama reticular, y 2) patrón Antoni tipo B, que se caracteriza por la presencia de células alargadas, con un patrón menos denso, rodeadas de trama colágena. La presencia de mitosis es excepcional, pero existe el reporte de un caso de schwannoma intramedular maligno e infiltrante^(15,16).

Las fibras nerviosas en el SNC no tienen células de Schwann, por lo tanto la presencia de schwannomas intramedulares parecerían representar una paradoja, pero se han desarrollado varias teorías para explicar su desarrollo:

1. Ramamurthi sugiere que se originan de células ectópicas de Schwann derivadas del tubo neural embrionario durante su cierre en la cuarta semana del desarrollo⁽²⁶⁾.
2. Kernohan, McCarty, Riggs y Clary proponen que estos schwannomas se originan por la proliferación de las células de Schwann que provienen de las fibras nerviosas de las arterias espinales⁽²⁷⁾.
3. MacCormick y Wood han postulado que se derivan de células de Schwann provenientes de fibras nerviosas intramedulares aberrantes de las raíces posteriores^(11,28).
4. Russell y Rubenstein concluyeron que este tumor se deriva de la transformación de células piales de origen neuroectodérmico a células de Schwann.

Una vez hecho el diagnóstico, el tratamiento debe ser quirúrgico. Lo ideal es la resección quirúrgica completa, que no siempre es posible, debido a las firmes adherencias de la tumoración con el tejido adyacente. En estas circunstancias se ha sugerido el uso de radioterapia para el manejo de la tumoración residual^(11,29).

Cuando se logra una resección completa el paciente se recupera ad integrum, en caso de resecciones incompletas la recuperación es parcial y hay reportes de que el déficit neurológico puede acentuarse⁽²⁾.

Referencias

1. Fabres A, Conocente Y, Chiorino S. Neurinoma intramedular dorsal. Clin Neurocir 1972; 30: 100-102.
2. Sharma R, Tandon SC, Mohanty S. Intramedullary neurofibroma of the cervical spinal cord. J Neurosurgery 1984; 15: 546-548.
3. Prakarsh B, Roy S, Tandon PN. Schwannoma of the brain stem. J Neurosurgery 1980; 53: 121-123.
4. New PFJ. Intracerebral Schwannoma. J Neurosurg 1972; 36: 795-797.
5. Gibson AAM, Hendrick EB, Cone PE. Intracerebral Schwannoma. J Neurosurg 1966; 24: 552-557.
6. Benazza A, Houtteville JP, Chapon F. Schwannome intracérébelleux. A propos d'un cas: revue de la littérature. Neurochirurgie 1989; 35: 246-252.
7. Roka L. Über klinik und anatomie der tumore der medulla oblongata halsmarkegrenze. Arch Psychiatric Zeitschrift Neurol 1951; 186: 313-436.
8. Chigasaki H, Pennybacker JB. A long follow-up study of 128 cases of intramedullary spinal cord tumors. Neurol Med Chir 1968; 10: 25-66.
9. Cantore G, Ciappetta P, Delfini R. Intramedullary spinal neurinomas. J Neurosurg 1982; 57: 143-147.
10. Gudetti B. Intramedullary tumors of the spinal cord. Acta Neurochir 1967; 17: 7-23.
11. Wood WG, Rothman LM, Nussbaum BE. Intramedullary neurilemoma of the cervical spinal cord. J Neurosurg 1975; 42: 465-468.
12. Beskonakli E, Cayh S, Turgut M. Intrapharenchymal schwannomas of the central nervous system: an additional case report and review. Neurosurgery 1997; 20: 139-144.
13. Gorman PH, Rigamonti D, Joslyn JN. Intramedullary and extramedullary Schwannoma of the cervical spinal cord. Surg Neurol 1989; 32: 459-462.
14. Shalit MN, Sandbank U. Cervical intramedullary Schwannoma. Surg Neurol 1981; 16: 61-64.
15. Lesoin F, Delandsheer G. Solitary intramedullary Schwannomas. Surg Neurol 1983; 19: 51-56.
16. Lu AT, Kyridaskis L. Intramedullary neurofibromas. Buil Los Angeles Neurol Soc 1963; 28: 31-36.
17. Sloof JL, Kernohan JW, MacCarty CS. Primary intramedullary tumors of the spinal cord and filum terminale. Philadelphia, PA, USA: WB Saunders; 1964; 132-138.
18. Vailati G, Occhiogrosso M, Troccoli V. Intramedullary thoracic Schwannomas. Surg Neurol 1990; 11: 60-62.
19. Webb J, Craig MK, Kernohan JW. Intraspinal neoplasms in the cervical region. Neurosurgery 1953; 10: 260-366.
20. Schwartz AM, Sotrel M. Intracerebral and intracerebellar neurilemoma. South Med J 1988; 81: 385-388.
21. Paerdatscher K, Iraci G, Capelloto P. Multiple intramedullary neurinomas of the spinal cord. J Neurosurg 1979; 50: 817-822.
22. Casadei GP, Komori T, Schithauer BW. Intracranial parenchymal Schwannoma. A clinico-pathological and neuroimaging study of nine cases. J Neurosurg 1993; 79: 217-22.
23. Slasky BS, Bydder GM, Niendorf HP, MacCarty CS. MR imaging with gadolinium-DTPA in the differentiation of tumor, syrinx and cyst of the spinal cord. J Comput Assist Tomogr 1987; 11: 845-850.
24. DiBiasi C, Trasimeni G, Iannilli M. Intracerebral schwannoma: CT and MR findings. AJR 1994; 30: 1956-1958.
25. Gonzales MG, Allut AG, Alonso CC. Intramedullary spinal neurofibroma diagnosed with computed tomography. Neurosurgery 1985; 16: 543-545.
26. Ramamurthi B, Anguli VC, Lyer GCS. A case of intramedullary neurinoma. J Neurol Psychiatry 1958; 21: 92-94.
27. Riggs HE, Clary WU. A case of intramedullary sheath cell tumor of the spinal cord; consideration of vascular nerves as a source of origin. J Neuropathol Exp Neurol 1957; 16: 332-336.
28. MacCormick WF. Intramedullary spinal cord Schwannoma: a unique case. Arch Pathol 1964; 77: 378-382.
29. Scott M, Bentz A. Intramedullary neurilemoma (neurinoma) of the thoracic Cord. J Neuropathol Exp Neurol 1962; 21: 191-200.