

Schwannoma Intraparenquimatoso Cerebral: Un hallazgo infrecuente, a propósito de un caso clínico

Dr. Carlos Castillo Salgado,¹ Dr. Diego Carpio,² Dra. Nathaly Córdova Flores,³ Dr. Ernesto Vargas Rivadeneira,⁴ Dr. Julio Palacios Jiménez⁴

1. Médico Residente del Servicio de Neurocirugía
2. Médico Residente del Servicio de Neurología Clínica.
3. Médico Tratante del Servicio de Radiología
4. Médico Tratante del Servicio de Neurocirugía
Servicio de Neurocirugía.
Hospital Quito No. 1 de la Policía Nacional del Ecuador
Quito, Ecuador.

Resumen

Los schwannomas son tumores benignos, que constituyen el 8 % de todas las neoplasias intracraneales. De estos, los localizados en los nervios estato-acústico, trigémino y facial representan entre el 90 y 95% aproximadamente. De forma ocasional, se localizan a nivel intraparenquimatoso cerebral, razón por la cual –según la literatura revisada- en la actualidad se conocen 64 casos. **Presentación clínica:** Se presenta el caso de un paciente de 31 años de edad, sin antecedentes familiares y personales de importancia quien acude por presentar cefalea frontal, acompañada de movimientos anormales diagnosticados inicialmente como crisis convulsivas. En los estudios de neuroimagen se encontró un proceso tumoral frontal izquierdo intraparenquimatoso de consistencia líquida y sólida de bordes bien definidos, redondeado e isodensos, semejante al parénquima cerebral, que fue estudiado histológicamente. **Conclusiones:** Los schwannomas constituyen un grupo de tumores benignos que se localizan con poca frecuencia a nivel intraparenquimatoso cerebral. El tratamiento es exclusivamente quirúrgico con resección total o parcial de sus paredes y su confirmación diagnóstica por biopsia generalmente conlleva a un tratamiento con radioterapia en muchos de los casos.

Palabras Clave: Schwannoma, tumores intraparenquimatosos, radioterapia

Abstract

Schwannomas are benign tumors, representing 8% of all intracranial tumors. Those located in acoustic, trigeminal and facial nerve, represent 90 and 95% approximately. Occasionally they localize in brain parenchyma. At present time, there are only 64 reported cases. **Case report:** A 31 years old patient without previous history, consults with frontal headache and abnormal movements, initially diagnosed as seizures. In neuroimaging a left frontal intraparenchymal tumor is described. **Conclusions:** Schwannomas are benign tumors unusually localized in brain parenchyma. Treatment consists in total or partial surgical resection, with histological confirmation, and radiotherapy treatment.

Keywords: Schwannoma, intraparenchymal tumors, radiotherapy.

Introducción:

Los schwannomas son tumores del sistema nervioso, considerados como benignos y que constituyen el 8% de todos los tumores intracraneales¹⁻⁶ y 25% de tumores medulares.⁷ Usualmente se presentan durante la edad media de la vida y son dos veces más comunes en mujeres que en hombres,^{5,6} según otras revisiones no hay diferencia entre géneros.⁸ El 90 % de los tumores son en el ángulo pontocerebeloso y están asociados al octavo par craneal y menos comúnmente, y, en orden descendente de frecuencia al quinto, noveno, décimo y séptimo par craneal.⁷⁻¹³ Hasta la fecha solo se han reportado 64 casos a nivel mundial (dentro de nuestra revisión), y el primer caso fue descrito por Gibson et al en 1966.⁹ Aunque los schwannomas intraparenquimatosos son benignos, se ha reportado 7 casos de schwannomas intracerebral o intramedular malignos,⁸ hay que anotar que los schwannomas intramedulares son más frecuentes que los intracerebrales.¹²

Caso Clínico

Paciente de 31 años, de sexo masculino, que ingresa al Hospital Quito N°. 1 de la Policía Nacional el 18 de Febrero de 2.009 con un tiempo de enfermedad de cuatro años de evolución (25/04/2005), caracterizado por la presencia de crisis convulsivas tipo tónico clónica generalizadas, que se acompañan de pérdida de conciencia y amnesia momentánea, precedida de un cuadro de angustia, desesperación, palidez generalizada y cianosis periférica, no relajación de esfínteres. La primera crisis convulsiva fue tratada desde 2.005 con difenilhidantoína 100mg cada ocho horas por vía oral, mostrando mejoría (Figura 1).

Dos años después (18/07/2007), el paciente regresa por presentar crisis convulsivas de similares características, una cada 6 meses, luego una por mes durante los últimos 3 meses, siendo revalorado y se explica la necesidad de realizarse procedimiento quirúrgico (Figura 2), al que se niega, por lo que decide continuar con medicación y control ambulatorio, manejándose en condiciones favorables por 6 meses aproximadamente sin alteraciones. Posterior a este periodo sus crisis se exacerban por lo que se asocia levetiracetam (500 mg VO BID) no consiguiendo buenos resultados (Figura 3).

Dos años después (19/01/2009) el cuadro progresa, las convulsiones son de igual característica pero no ceden con medicación prescrita siendo nuevamente valorado, decidiendo procedimiento quirúrgico.

Examen Físico: paciente consciente, lúcido, orientado auto y alopsíquicamente, afebril, mucosas hidratadas, signos vitales en valores normales. Examen neurológico elemental normal, el resto de examen físico dentro de la normalidad. Antecedentes patológicos no contribuyentes, niega traumatismos previos.

Exámenes complementarios: hemograma y fórmula leucocitaria normal, VSG dentro de límites normales, ELISA para VIH negativo, tiempo de coagulación y sangría dentro de límites normales.

La resonancia magnética nuclear muestra en la corteza de la circunvolución frontal superior izquierda se evidencia lesión quística, lobulada con presencia de edema en forma mínima, el sistema ventricular es de morfología y señal normales (Figura 2).

El electroencefalograma muestra encefalograma anormal por ser lento, focal, intermitente y paroxístico bifronto-temporal anterior con

generalización secundaria. La tomografía computada de encéfalo muestra un proceso expansivo de densidades mixtas de tipo quística, calcificaciones y efecto de masa sobre la porción anterior del cuerpo ventricular ipsilateral (Figura 3).

Procedimiento Quirúrgico

Se realiza el 18 de febrero del 2009, bajo anestesia general. Por diagnóstico de tumor quístico frontal izquierdo se procede a craneotomía más excéresis del tumor, cirugía limpia, sin complicaciones, sangrado aproximado 250 cc.

Evoluciona favorablemente sin complicaciones postquirúrgicas, el informe inmunohistoquímico es de schwannoma intracerebral por lo que se decide manejo complementario con radioterapia.

Resultado de histopatología: (muestras de biopsia) PGFA: positividad citoplasmática +++/+++ en células tumorales (Figura 4)

EMA: negativo en células tumorales (Figura 5) S-100: positividad citoplasmática +++/+++ en células tumorales (Figura 6)

Hematoxilina Eosina: Evidencia por inmunohistoquímica de células Antoni B (Figura 7). H-E 20x: Células Antoni A (Figura 8). P-53: negativo en células tumorales (Figura 9) Ki-67: El índice proliferativo del tumor valorado por el porcentaje de células tumorales como inmunoreactividad nuclear frente a este marcador es de alrededor del 1% (Figura 10)

Discusión

Los schwannomas intracerebrales han sido reportados en el hemisferio cerebral, cerebelo, tronco cerebral, silla turca y cuarto ventrículo.¹¹

Muchos de los casos han ocurrido en niños o en adultos jóvenes (mayoría menores de 25 años de edad) sin evidencia de predominancia en el género, además lo Schwannomas parenquimatosos han sido de localización supratentorial. Casos esporádicos involucran al cerebelo, tronco cerebral y médula espinal. Un quiste tiende a ser asociado con el tumor^{8,11} y la tendencia de los tumores que surgen de las estructuras de la línea media sugirió la posibilidad de una base congénita de algunos schwannomas.¹¹

La oncogénesis del Schwannoma intracerebral es aún un enigma. Se ha sugerido la hipótesis de que los pequeños vasos en las regiones periventricular y cortical son propensos al desarrollo de Schwannomas; pero se ha propuesto que las células del mesenquima multipotenciales se diferencian en células de Schwann,⁷⁻¹³ o a partir de células de la cresta neural que forman focos de las células de Schwann (Schwannosis) o también pueden surgir de tejido conectivo que se diferencia en células de Schwann.^{7,8,11-13}

Las manifestaciones clínicas dependen de la localización y el tamaño del tumor. Los síntomas y signos más comunes incluyen cefalea, convulsiones y déficit focal. Microscópicamente el análisis del tejido muestra áreas de núcleo rodeada y densa, característica del schwannoma; tumor celular alternado con textura de tumor mixoide presente en igual proporción, consistente con tejido Antoni tipo A y Antoni tipo B.⁹ Prueba Inmunohistoquímica para Proteína S-100 es difusamente positivo mientras que proteína glial fibrilar ácida (glial fibrillary acidic protein GFAP) es negativa en el tumor confirmando el diagnóstico de schwannoma.⁹

Las características de imagen incluyen calcificación, formación de quiste, edema peritumoral y/o gliosis y localización superficial o periventricular.^{9,11}

Los hallazgos en TC revelan que el tumor exhibe densidad alta y baja. Los hallazgos en resonancia magnética son variados. Las lesiones pueden ser masas sólidas o quísticas-sólidas. La porción sólida muestra hipointensidad en T1 y mixta (hipointensidad e hiperintensidad) en T2.^{9,12} La calcificación vista en TC puede contribuir a la hipointensidad en T2. Similar a la hipointensidad en T1 puede explicarse por la presencia de estroma hialinizado y depósito de colágeno visto bajo microscopio.⁹

La porción sólida y la pared mejoran considerablemente con el uso de Gd de contraste y los bordes son usualmente visibles.^{11,12}

Las imágenes de schwannoma intracerebral pueden imitar a astrocitomas o tumores malignos por lo que es importante distinguirlos de otras neoplasias. Las características de neuroimagen no son específicas y el diagnóstico definitivo solo puede hacerse en base a la histología.⁹

El diagnóstico diferencial de Schwannoma intracerebral incluye varias neoplasias que puede ocurrir en niños y adultos jóvenes. Estos incluyen astrocitoma pilocítico, xantastrocitoma pleomórfico, meningioma y glioblastoma multiforme.¹³

El protocolo de tratamiento de schwannoma intracerebral es la excisión total, sin embargo esta depende de la localización del tumor.



Figura 1. Tomografía con la que acude paciente a primera consulta.

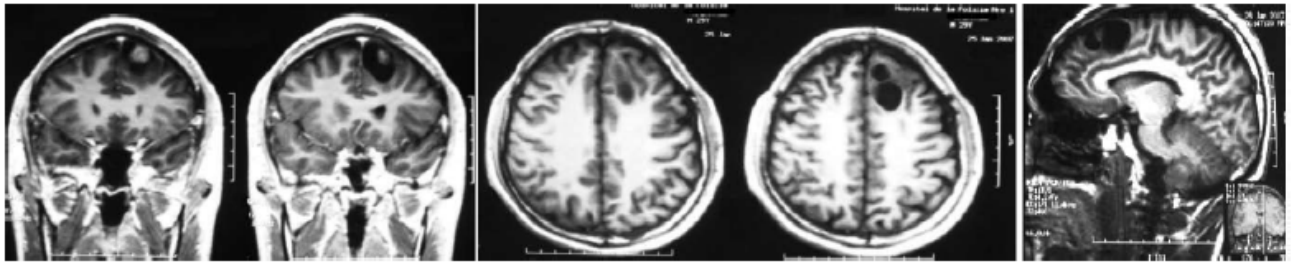


Figura 2. Resonancia magnética nuclear: Corteza de la circunvolución frontal superior izquierda, evidencia de lesión quística, lobulada con presencia de edema en forma mínima, el sistema ventricular es de morfología y señal normales.

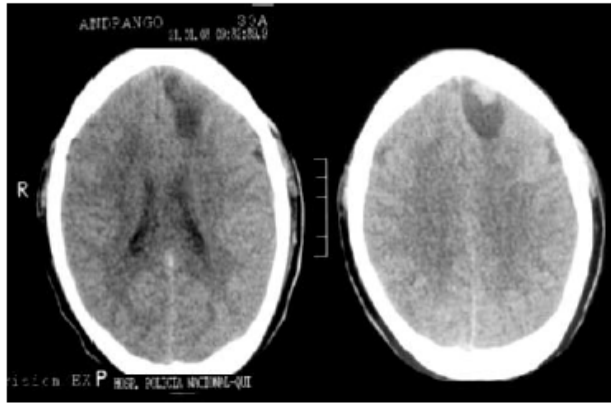


Figura 3. Tomografía computada de encéfalo. Proceso expansivo de densidades mixtas (quístico con calcificaciones) y efecto de masa sobre la porción anterior del cuerpo ventricular ipsilateral.

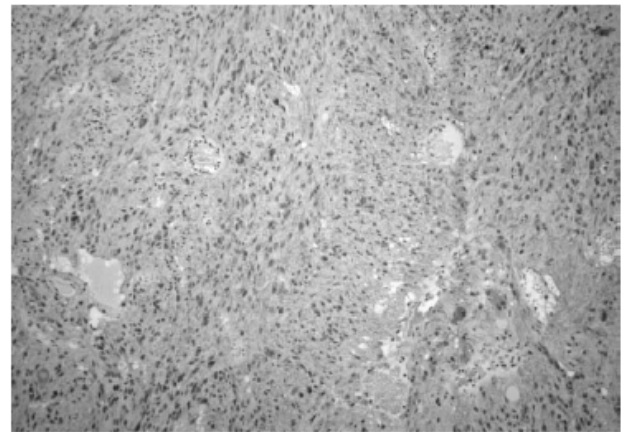


Figura 4. Inmunohistoquímico del paciente, PGFA positivo en células nerviosas. (Abril/09).

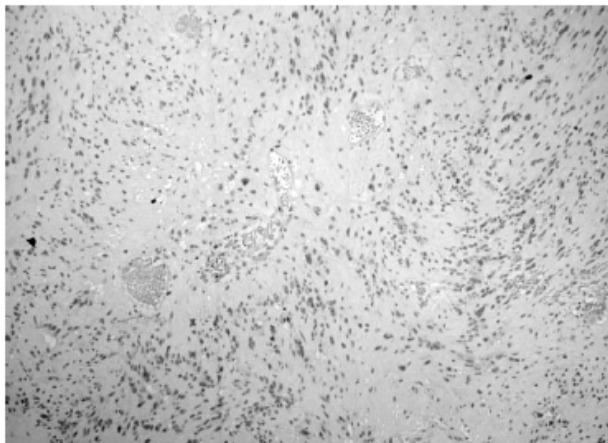


Figura 5. Inmunohistoquímico del paciente, EMA negativo para células tumorales (Abril/09)

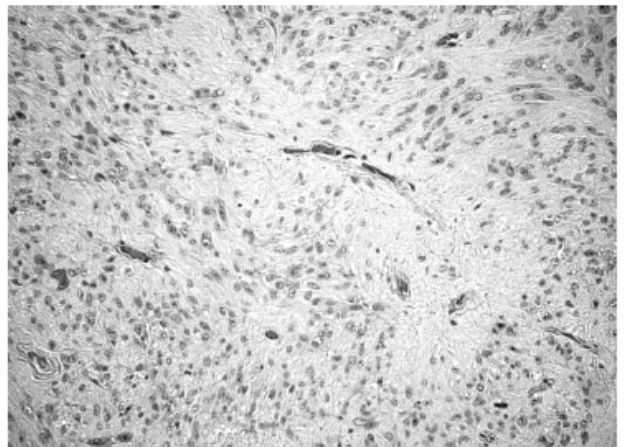


Figura 6. Inmunohistoquímico del paciente S-100 positivo en células tumorales (Abril/09)

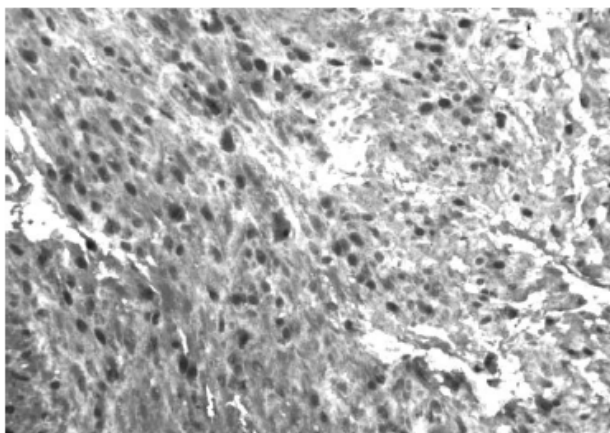


Figura 7. Inmunohistoquímica, evidencia áreas hipocelulares menos densas células Antoni B. (H-E 20X) (Abril/09)

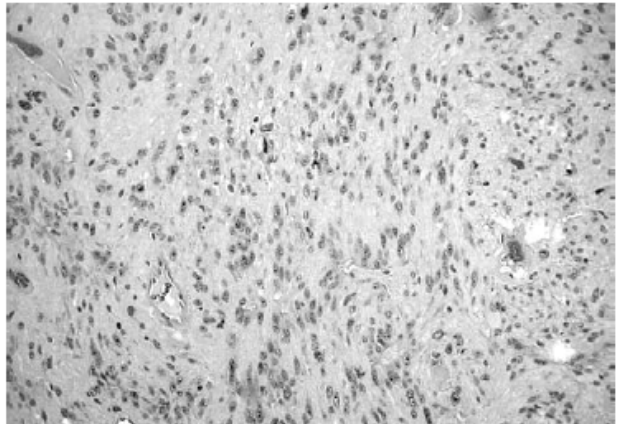


Figura 8. Inmunohistoquímica del paciente se evidencian áreas celularmente densas células Antoni A (H-E 20x) (Abril/09)

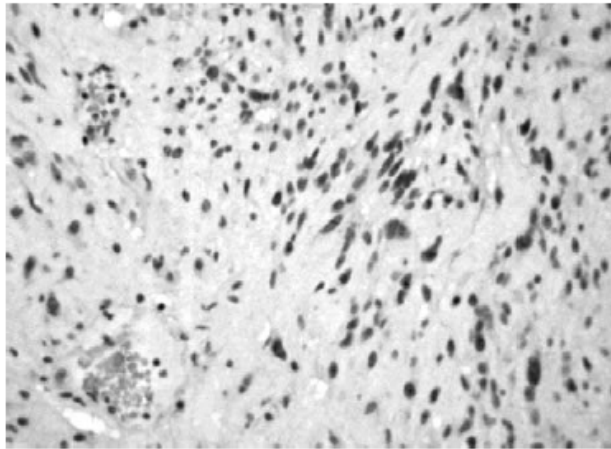


Figura 9. Inmunohistoquímico del paciente P-53 negativo para células tumorales (Abril/09)

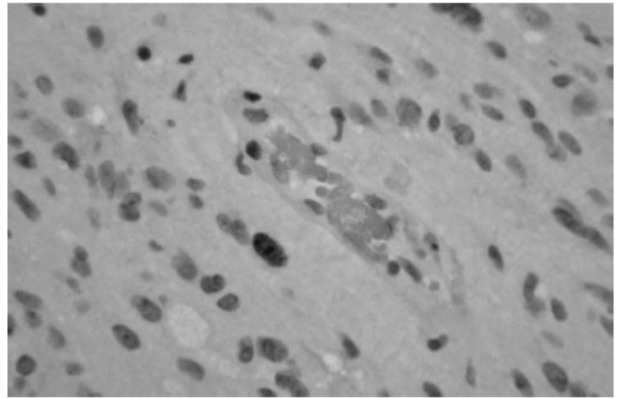


Figura 10. Inmunohistoquímico al 1% del paciente respuesta baja para células tumorales (Abril/09)

Bibliografía

1. Kuratsu J, Takeshima H, Ushio Y. Trends in the incidence of primary intracranial tumors in Kumamoto, Japan. *Int J Clin Oncol* 2001; Vol.6(4):183-191.
2. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of tumors of the nervous system*. Fourth edition. London: Edward Arnold; 1977. p. 51-52,372-379.
3. Casadei GP, Komori T, Scheithauer B, Miller G, Parisi E, Kelly P. Intracranial parenchymal schwannoma. *J Neurosurg* 1993; Vol.79:217-222.
4. Sharma MC, Karak AK, Gaikwad SB, Mahapatra AK, Mehta VS, Sudha K. Intracranial intraparenchymal schwannomas: A series of eight cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; Vol.60:200-203.
5. Van Rensburg M., Proctor N., Danziger J., Orelowitz M.; Temporal lobe epilepsy due to an intracerebral Schwannoma: case report, *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 1975; Vol.38: 703-709
6. HAGA Y., SHOJI H., OGURO K., MORI S.; Intracerebral Schwannoma Case Report, *Neurol Med Chir; Tokio*; 1997; Vol.37; 551-555
7. Goel A., Bhayani R., Nagpal R.; Unattached intracranial extra-axial schwannoma; *British Journal of Neurosurgery*; 1996; Vol.10(4):405-407
8. Luan S., Gao X., Sun L., Huang F.; Frontal intraparenchymal schwannoma; *Neurosciences*; 2010; Vol. 15 (1): 37-39
9. Oikawa A., Takeda N., Aoki N., and et al; Schwannoma Arising from the Tentorium at an Unusual Location: Case Report; *Neurosurgery*; 2002; Vol. 50, No. 6: 1352-1355
10. Sharma S, Abbott RI, Zagzag D. Malignant intracerebral nervesheath tumor: a case report and review of the literature. *Cancer* 1998; Vol.82: 545-552
11. Ambekar S., Indira B., Maste P., Chickabasaviah Y.; Frontal intraparenchymal Schwannoma—case report and review of literature; *British Journal of Neurosurgery*; February 2009; Vol 23(1): 86-89
12. Erdogan E., Onguru O., Bulakbasi N., and et al; Schwannoma de Ventrículo Lateral: Ocho Años de Seguimiento y Revisión de la Literatura; *Minim Invas Neurosurg*; 2003; vol.46: 50-53
13. Menku A., Oktem I., Kontas O., Akdemir H.; Atypical Intracerebral Schwannoma Mimicking Glial Tumor: Case Report; *Turkish Neurosurgery*; 2009, Vol: 19, No. 1: 82-85