

SCHWANNOMA ANCIENT TORÁCICO: UNA ETIOLOGÍA INFRECUENTE DE COMPRESIÓN MEDULAR. REPORTE DE CASO

Ancient thoracic schwannoma: a rare etiology of spinal cord compression. case report

JOHN VARGAS U.^{1a}, JOSE LUIS URQUIZO R.^{2a}, ALFONSO BASURCO C.^{2a}

¹Servicio de Vascular, Tumores y Funcional, ²Servicio de Neurotrauma y Columna. Departamento de Neurocirugía del Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. Lima. Perú

^a Neurocirujano

RESUMEN

Introducción: El schwannoma *ancient* es un subtipo raro de los schwannomas espinales. Se le llama así por los cambios degenerativos que este puede presentar. La resonancia magnética con contraste nos ayuda en el diagnóstico, pues puede mostrar lesiones heterogéneas que captan contraste en anillo. El tratamiento es quirúrgico.

Caso Clínico: Se presenta a un paciente varón de 67 años, con 2 años de enfermedad caracterizado por dolor radicular torácico y paraparesia severa en últimos 6 meses. La resonancia magnética con contraste mostró un tumor con captación heterogénea, que ensanchaba la forámina T2/T3 derecha con extensión paravertebral anterior derecha y estenosis severa de canal a nivel de T2. Se le realizó una laminectomía más resección total de la lesión; el estudio anatómico patológico fue informado como schwannoma *ancient*. La evolución fue favorable con recuperación total de la fuerza muscular en meses posteriores.

Conclusión: El schwannoma *ancient* es una patología rara que tiene características imagenológicas peculiares y cuyo tratamiento es quirúrgico.

Palabras Clave: Schwannoma, Neoplasias de la Columna Vertebral, Paraparesia, Laminectomía (Fuente: DeCS Bireme)

ABSTRACT

Introduction: Ancient schwannoma is a rare subtype of spinal schwannomas. It is named for the degenerative changes that it can present. Contrast-enhanced magnetic resonance helps us diagnose, as it can show heterogeneous lesions that capture ring contrast. The treatment is surgical.

Clinical Case: A 67-year-old male patient is presented, with 2 years of the disease characterized by thoracic radicular pain and severe paraparesis in the last 6 months. Contrast-enhanced MRI showed a tumor with heterogeneous uptake, widening the right T2/T3 foramina with right anterior paravertebral extension and severe canal stenosis at the T2 level. A laminectomy plus total resection of the lesion was performed; the pathology study was reported as ancient schwannoma. The evolution was favorable with complete recovery of muscle strength in subsequent months.

Conclusion: Ancient schwannoma is a rare pathology that has peculiar imaging characteristics and whose treatment is surgical.

Keywords: Schwannoma, spinal neoplasms, paraparesis, laminectomy (Source: MeSH NLM)

<https://doi.org/10.53668/2022.PJNS42110>

Peru J Neurosurg 2022, 4 (2): 73-78

El schwannoma *ancient* es un subtipo raro que corresponde a menos del 1% de los schwannomas en el que se observan cambios degenerativos como calcificación, formación quística, hemorragia y hialinización perivascular. el cuadro clínico varía según la localización del tumor.¹⁻⁴

El método diagnóstico de elección es la resonancia magnética con contraste, donde el schwannoma *ancient* se ve como un tumor con señal heterogénea debido a la degeneración quística, con captación en anillo, que en algunos casos puede tener extensión hacia el agujero foraminal dando una forma de “mancuerna”^{4,5-8}. El manejo

Enviado : 10 de enero del 2022

Aceptado: 21 de marzo del 2022

COMO CITAR ESTE ARTÍCULO: Vargas U, Urquizo JL, Basurco A. Schwannoma ancient torácico: Una etiología infrecuente de compresión medular. Reporte de caso. *Peru J Neurosurg* 2022; 4(2): 73-78. doi:10.53668/2022.PJNS42110

principal es quirúrgico y el abordaje dependerá de la ubicación, tamaño y extensión tumoral. 3,9,10

Se presenta el caso clínico de un varón con 67 años con sintomatología de compresión medular progresiva debido a un tumor intradural extramedular T2/T3 con extensión foraminal, confirmado por anatomía patológica como schwannoma *ancient*, que a pesar de tener 6 meses de déficit motor severo tuvo una evolución neurológica lenta pero favorable luego del tratamiento quirúrgico.

CASO CLÍNICO

Historia y examen: Paciente varón de 67 años, sin antecedentes médicos, con historia de 4 años de evolución caracterizado por dorsalgia alta, escala visual análoga (EVA) 3/10 que cedía con analgésicos. El dolor se incrementó en años siguientes a EVA 6/10, de tipo urente, con inicio a nivel de región mamilar e irradiación a mitad inferior del cuerpo. Posteriormente, se agregan parestesias en miembros inferiores (MMII) y cintura pélvica, y el dolor se intensifica (EVA 8/10) cediendo sólo parcialmente con analgésicos (hasta un EVA 4/10), y en últimos 6 meses aparece déficit motor severo en MMII. Al examen: Paciente despierto, orientado, escala de Glasgow (EG) 15 puntos, paraparesia severa Daniels 1/5, edema de miembros inferiores ++/+++, hiperreflexia en miembro inferior derecho, con nivel sensitivo en T2, sin trastorno esfinteriano.

La resonancia magnética de columna torácica mostró una tumoración expansiva intradural-extramedular, hipointensa

en T1 que captaba contraste de manera heterogénea, ensanchaba la foramina T2/T3 derecha y se extendía hacia región paravertebral anterior derecha, asociada a estenosis severa de canal a nivel de T2. (Fig 1)

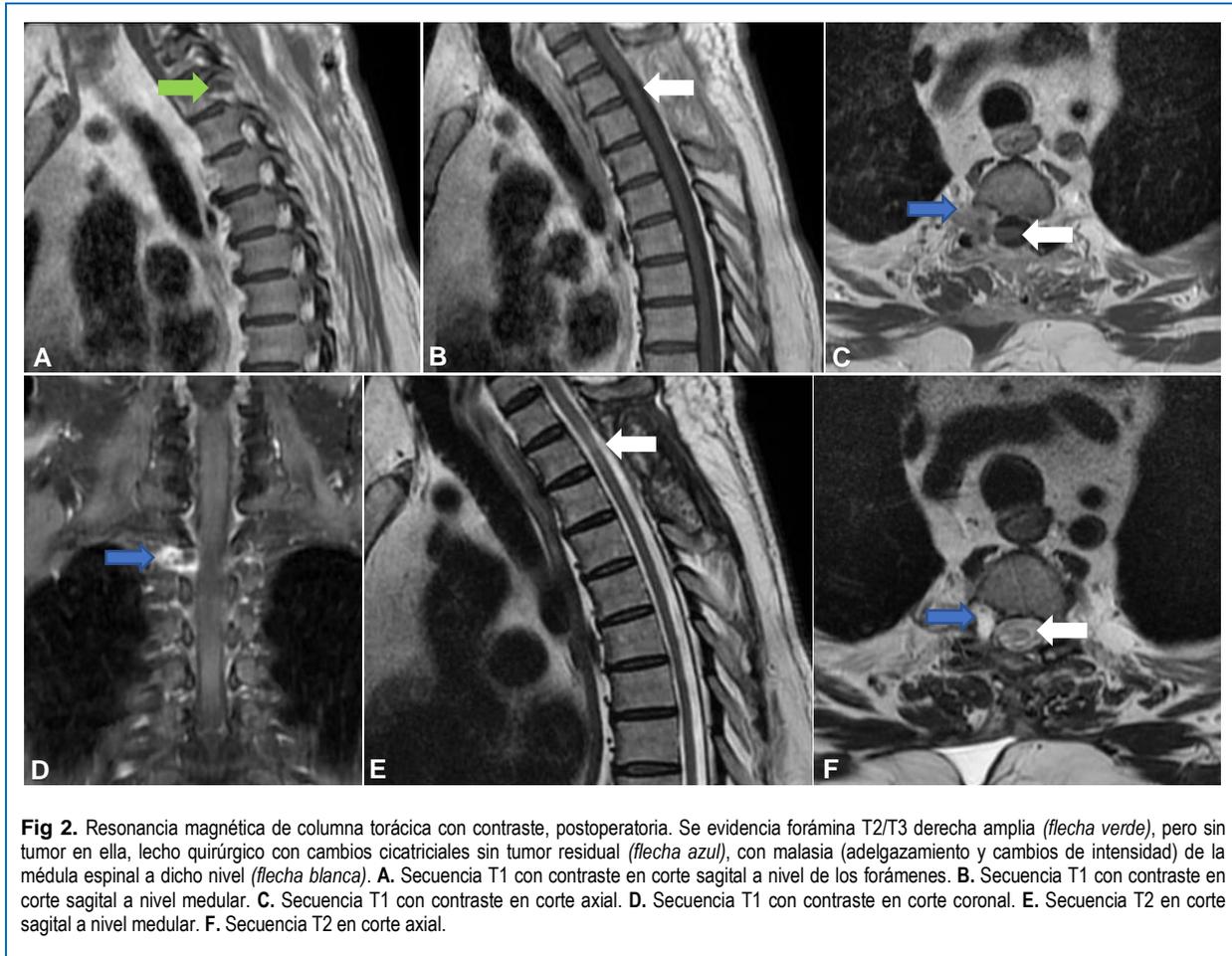
Tratamiento quirúrgico: Se realizó una laminectomía descompresiva T2 y T3, hemilaminectomía T1 derecha y facetectomía medial T2/T3 derecha con resección microquirúrgica total del proceso expansivo con apoyo de aspirador ultrasónico. Durante la cirugía, se evidenció gran congestión venosa asociada a estenosis severa ocasionada por el tumor, lo que dificultaba su resección; el sangrado se controló con coagulación bipolar y material hemostático tipo Surgicel® y Gelfoam®.

Evolución clínica: El paciente evolucionó favorablemente y fue dado de alta en su 8vo día postoperatorio, en EG 15, con paraparesia severa Daniels 1/5, con leve dolor torácico (EVA 2/10), nivel sensitivo en T2, sin alteración esfinteriana. La anatomo-patología fue informada como *schwannoma ancient* grado 1 de la OMS, mostrando los siguientes marcadores: S100 (+), calretinina (-), GFAP (-), vimentina (+), panqueratina (-).

Al 2° mes del postoperatorio, el paciente refería leve dolor a nivel torácico (EVA 2/10) que cedía con analgésicos, parestesias de miembros inferiores y mejoría del déficit motor (Daniels 3/5), logrando deambular con apoyo. Una resonancia magnética de columna torácica al 5° mes del postoperatorio evidenció resección total de la lesión, con cambios cicatriciales en el lecho quirúrgico y mielomalasia en el nivel T2 (Fig 2).



Fig 1. Resonancia magnética con contraste de columna torácica, preoperatoria. Se evidencia proceso expansivo intradural extramedular que tiene extensión hacia región paravertebral derecha por el foramen T2/T3 derecha teniendo una forma de "mancuerna" (flecha verde), generando inclusive ampliación de dicha foramina (flecha azul). Se evidencia que es heterogéneo tanto en T1 y en T2, con áreas hipointensas en la secuencia T1 contrastada e hiperintensas en T2 compatible con cambios degenerativos (flecha blanca). (A) Secuencia T2 en corte sagital a nivel de los forámenes. (B) Secuencia T2 en corte sagital a nivel medular. (C) Secuencia T2 en corte axial. (D) Secuencia T1 con contraste en corte sagital a nivel de los forámenes. (E) Secuencia T1 con contraste en corte sagital a nivel medular. (F) Secuencia T1 con contraste en corte axial.



En controles posteriores (al 15° mes postoperatorio) paciente mostró mejoría evidente con dolor torácico esporádico, sin déficit neurológico, fuerza muscular 5/5 en 4 extremidades. Paciente continuó con Terapia Física.

DISCUSIÓN

Los schwannomas son tumores benignos de la vaina nerviosa, que afectan principalmente a nervios periféricos o tejido subcutáneo. Cuando involucran al sistema nervioso central, representan el 29% de los tumores de la raíz nerviosa. Generalmente son solitarios y esporádicos hasta en un 95%. Puede ser múltiples, en cuyo caso están asociados con neurofibromatosis tipo 2 y schwannomatosis. Pueden presentarse a cualquier edad, pero tienen un pico de incidencia entre los 40 y 60 años, sin predilección de género.^{1, 2}

Son tumores conformados por células de Schwann bien diferenciadas eosinofílicas y la mayoría son encapsulados, considerados como grado I por la OMS. Tiene 2 patrones histológicos, el tipo *Antoni A* que son células elongadas densamente compactadas en fascículos con alineación en filas alternas formando empalizadas nucleares, y el *Antoni B* menos celular, de disposición libre y lipidización variable.^{1, 2} Esta histología tiene correlación con las neuroimágenes, donde el *Antoni B* se va a ver señal heterogénea en la resonancia.^{1, 11}

Hay variantes histológicas que son celular, plexiforme y *ancient*. El schwannoma *celular* tiene una celularidad incrementada principalmente Antoni A y más común en región paravertebral. El schwannoma *plexiforme* tiene un crecimiento plexiforme o multinodular, más frecuente en piel y tejido celular subcutáneo. Estos tienen mayor índice de recurrencias y reportes raros de transformación maligna.^{1, 2}

El schwannoma *ancient* es raro, siendo menos del 1% de todos los schwannomas, donde se evidencia pleomorfismo nuclear con cuerpos de inclusión nuclear y citoplasmático con figuras mitóticas ocasionales. Tiene múltiples cambios degenerativos como calcificación, formación quística, hemorragia y hialinización perivascular.¹⁻⁴ Nuestro paciente presentó este tipo de schwannoma.

Este tipo de lesiones tiene una pérdida relativa de áreas de Antoni A, con aumento de las áreas de Antoni B, por lo cual tienen una captación heterogénea de contraste con cambios degenerativos en la resonancia, es decir necrosis central o degeneración quística, por lo cual el diferencial sería una neoplasia maligna mesenquimal.^{3, 12} Estos hallazgos fueron evidenciados en nuestro paciente, ya que la captación de contraste así como la intensidad era heterogénea en T2.

En cuanto a la inmunohistoquímica muestran expresión de proteína S100, SOX10, Leu7 y calretinina. El patón mosaico de SMARCB1 (INI1) está presente en el 93% de tumores de la schwannomatosis familiar y en el 83% de las

neurofibromatosis, siendo un marcador genético.¹ Nuestro paciente tuvo S100 positivo, pero calretinina negativa, siendo finalmente confirmado como un schwannoma.

La mayoría son completamente intradurales extramedulares, pero el 30% pueden tener un componente extradural por extensión a través del manguito de la raíz dural, como fue el caso de nuestro paciente que tenía un componente que salía por la forámina T2/T3 derecha. También, hay casos de componente netamente intramedular, pero son menores del 1%.^{1,13} Los schwannomas gigantes invasivos son muchos más raros, estos abarcan más de 2 cuerpos vertebrales, erosionan el margen posterior del cuerpo vertebral e invaden la duramadre o se extienden hacia el espacio paravertebral.^{1,14}

La clínica varía según la localización de la tumoración, generalmente se debe a la compresión del tejido circundante (mielopatía o radiculopatía), pero también pueden ser asintomáticos durante varios años.³ En nuestro caso, el paciente tenía un déficit motor severo de 6 meses de evolución, pero al lograr la descompresión total y con ayuda de terapia física el paciente pudo recuperar su fuerza muscular en su totalidad.

El Gold standard para el diagnóstico es la resonancia magnética con contraste, donde se puede apreciar un tumor bien circunscrito que es hipo o isoíntenso en T1, hiperíntenso en T2, captador de contraste, que nace de la raíz sensitiva dorsal. En schwannomas grandes también puede presentarse degeneración quística con señal heterogénea y captación en anillo. Si hubiera extensión por la forámina puede asemejar la forma de una “mancuerna”, como fue el caso de nuestro paciente. También puede generar erosión ósea por presión, como en nuestro paciente en el que generaba ampliación de la forámina T2/T3 derecha y destrucción de una parte pequeña del cuerpo vertebral.^{1,5-8}

La forma de “mancuerna” se ve hasta en el 35% de todos los schwannomas de la región torácica.^{9,15} La mayoría de estos tumores pueden ser resueltos mediante un abordaje posterior, sin embargo, cuando tienen un componente extraforaminal grande o son ventrales, es necesario combinarlo con una toracotomía o toracoscopia. El abordaje lateral no es adecuado en aquellos pacientes con gran componente intradural o intrarraquídeo. Por ello, en ocasiones requiere de manejo quirúrgico en varias etapas, aunque recientemente se ha visto que el abordaje posterolateral es una buena opción para este tipo de tumores, como el que se realizó en nuestro paciente.^{9,10,15}

La resección total es el objetivo principal con fines curativos, donde el abordaje posterior de línea media con laminectomía es el de elección. La recurrencia es rara, excepto en los schwannomas asociados a neurofibromatosis, donde el manejo quirúrgico se indica en lesiones sintomáticas o que tengan crecimiento en las imágenes seriadas.^{3,16}

CONCLUSIÓN

El schwannoma *ancient* es una patología rara, que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de tumores espinales con forma de “mancuerna” y cuyas características

imagenológicas se presenten con cambios degenerativos. Su tratamiento principal es quirúrgico el mismo que generalmente es curativo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Koeller KK, Shih RY. Intradural Extramedullary Spinal Neoplasms: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics*. 2019;39(2):468-490. doi:10.1148/rg.2019180200
- Weltgesundheitsorganisation. *WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System*. Revised 4th edition. (Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, eds.). International Agency for Research on Cancer; 2016.
- Bozyigit B, Gorgel A, Elbir SF, Avci A. Ancient Schwannoma as an exceptional thoracic spinal tumor: A case report. *Heliyon*. 2022;8(8): e10286. doi:10.1016/j.heliyon.2022.e10286
- Wierzbicki V, Pesce A, Marrocco L, Piccione E, Frati A, Caruso R. Ancient Schwannoma of the Cauda Equina: Our Experience and Review of the Literature. *Case Rep Surg*. 2016; 2016:1-4. doi:10.1155/2016/7930521
- Samman AM, Bardeesi AM, Alzahrani MT. Thoracic cystic schwannoma: case report and review of literature. *Spinal Cord Ser Cases*. 2021;7(1):7. doi:10.1038/s41394-020-00376-0
- Abul-Kasim K, Thurnher MM, McKeever P, Sundgren PC. Intradural spinal tumors: current classification and MRI features. *Neuroradiology*. 2008;50(4):301-314. doi:10.1007/s00234-007-0345-7
- Rajgopalan M, Srivastava A, Dhammi IK, Jain AK. Tuberculosis – ‘The great masquerader’ presenting as a dumb-bell-shaped intradural extramedullary tumor in a 20-year-old female. *J Clin Orthop Trauma*. 2017;8(2):168-170. doi:10.1016/j.jcot.2016.06.011
- Huang KT, McAvoy M, Helgager J, Vasudeva V, Chi JH. Spinal hemangioma mimicking a dumbbell-shaped schwannoma: Case report and review of the literature. *J Clin Neurosci*. 2018; 50:160-162. doi:10.1016/j.jocn.2018.01.037
- Rong H tao, Fan Y shan, Li S peng, et al. Management of Dumbbell and Paraspinal Tumors of the Thoracic Spine Using a Single-stage Posterolateral Approach: Case Series: P osterolateral A pproach J, Vasudeva V tumors. *Orthop Surg*. 2018;10(4):343-349. doi:10.1111/os.12405
- Shi J, Zhao C, Ding H, et al. [combined posterior and anterior approaches for resection of thoracolumbar spinal huge dumbbell-shaped tumor]. *Zhongguo Xiu Fu Chong Jian Wai Ke Za Zhi Zhongguo Xiu fu Chongjian Waike Zazhi Chin J Reparative Reconstr Surg*. 2016;30(2):183-188.
- Wippold FJ, Lubner M, Perrin RJ, Lammler M, Perry A. Neuropathology for the Neuroradiologist: Antoni A and Antoni B Tissue Patterns. *Am J Neuroradiol*. 2007;28(9):1633-1638. doi:10.3174/ajnr.A0682
- Lee YS, Kim JO, Park SE. Ancient schwannoma of the thigh mimicking a malignant tumour: a report of two cases, with emphasis on MRI findings. *Br J Radiol*. 2010;83(991): e154-e157. doi:10.1259/bjr/19325350
- Saleemi MS, Abdelwahab AOY, Abdelwahab MOY, George KJ. A case of a giant thoracic schwannoma. *Surg Neurol Int*. 2022; 13:188. doi:10.25259/SNI_151_2022
- Paulo D, Semonche A, Tyagi R. Surgical Management of Lumbosacral Giant Invasive Spinal Schwannoma: A Case Report and Literature Review. *World Neurosurg*. 2018; 114:13-21. doi:10.1016/j.wneu.2018.02.146
- Takamura Y, Ueda T, Igarashi K, Tatewaki K, Morimoto S. Thoracic Dumbbell-shaped Neurinoma Treated by Unilateral Hemilaminectomy with Partial

- Costotransversectomy —Case Report—. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 1997;37(4):354-357. doi:10.2176/nmc.37.354
16. Gonzalvo A, Fowler A, Cook RJ, et al. Schwannomatosis, sporadic schwannomatosis, and familial schwannomatosis: a surgical series with long-term follow-up: Clinical article. *J Neurosurg*. 2011;114(3):756-762. doi:10.3171/2010.8. JNS091900

Contribución de los autores

Concepción y diseño: Todos los autores. *Redacción del artículo:* Vargas. *Revisión crítica del artículo:* Basurco, Vargas. *Revisó la versión reenviada del artículo:* Vargas. *Aprobó la versión final del artículo en nombre de todos los autores:* Vargas.

Correspondencia

John Vargas Urbina. Departamento de Neurocirugía. Hospital Nacional Guillermo Almenara. Av. Grau Nro. 800. La Victoria. Lima 13, Perú. Correo electrónico: johnkilin27@hotmail.com

Declaración de conflicto de intereses

Los autores reportan que no existe conflicto de interés en lo concerniente a los materiales y métodos usados en este estudio o a los hallazgos específicos en este artículo.

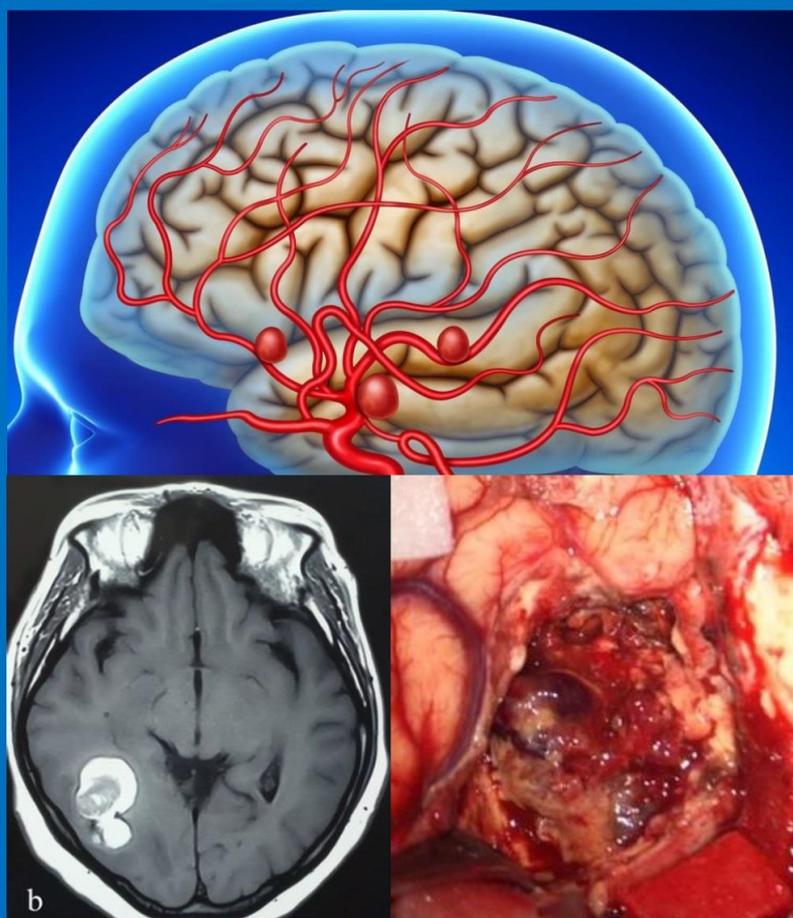
PRÓXIMO NÚMERO

PJNS

PERUVIAN JOURNAL OF NEUROSURGERY

Vol 4 | Num 3 | Jul-Sep 2022

CIRUGIA CEREBROVASCULAR



Cirugía de Aneurismas, Cavernomas y MAVs