

## Reporte de Caso



### Schwannoma sacro gigante. Reporte de un caso y revisión de la literatura.

### Giant sacral schwannoma. A case report and literature review.

Brito N.<sup>1</sup>, Campos L.<sup>1</sup>, Díaz F.<sup>1</sup>, Velásquez M.<sup>1</sup>, Echenique D.<sup>1</sup>, Izaguirre E.<sup>1</sup>, Faria G.<sup>1</sup>, Roa C.<sup>1</sup>, Cuberos O.<sup>1</sup>, Jáuregui E.<sup>1</sup>, Romano A.<sup>2</sup>, Fariñas J.<sup>2</sup>

#### RESUMEN

Los schwannomas sacros son lesiones benignas que raramente afectan adolescentes. Se presenta un caso y revisa la literatura de un Schwannoma sacro gigante. Mujer de 17 años de edad con dolor y debilidad en miembro inferior derecho. Dolor a la digito-presión de región sacra, marcha antálgica, monoparesia miotomo S1 derecha e hiporreflexia Aquileana; sin alteraciones sensitivas ni esfinterianas. Resonancia Magnética de columna lumbosacra. Se evidencia lesión ocupante de espacio en canal sacro con extensión a L5, de bordes bien definidos, isointenso en T1 y T2, con realce de contraste homogéneo e hiperintenso en T1. Se realizó sacrectomía parcial más exéresis subtotal y laminectomía L5 más artrodesis lumbo-pélvica. Sin complicaciones neurológicas posoperatoria. Los schwannomas sacros son tumores benignos extremadamente raros, de crecimiento lento clínicamente son inespecíficos generalmente con dolor de larga data, el tratamiento de elección es la resección total. En nuestro caso se realizó exéresis subtotal y se estabilizó con artrodesis lumbosacra sin complicaciones neurológicas.

**Palabras claves:** Schwannoma sacro gigante, sacro, sacrectomía.

1. Residentes del posgrado de neurocirugía. Cátedra y servicio de neurocirugía. Hospital Universitario de Caracas, Caracas. Venezuela.
2. Neurocirujano. Cátedra y servicio de neurocirugía. Hospital Universitario de Caracas, Caracas. Venezuela.

## ABSTRACT



Sacral schwannomas are benign lesions that rarely affect adolescents. We present a case and review the literature of a giant sacral Schwannoma. A 17-year-old woman with pain and weakness in the lower right limb. Pain-sacral region at digit pressure, analgesic gait, right-sided myotome monoparesis and Aquileana hyporeflexia; without sensory or sphincter alterations. Magnetic Resonance of lumbosacral spine. The occupant lesion of space in the sacral canal with extension to L5, with well-defined borders, isointense in T1 and T2, with contrast enhancement homogeneous and hyperintense in T1. Partial sacrectomy plus subtotal excision and L5 laminectomy plus lumbo-pelvic arthrodesis were performed. No postoperative neurological complications. Sacral schwannomas are extremely rare benign tumors, slow-growing clinically are usually nonspecific with long-standing pain, the treatment of choice is total resection. In our case, subtotal excision was performed and stabilized with lumbosacral arthrodesis without neurological complications.

**Key Words:** Giant Sacral schwannoma, sacral, sacrectomy.

## INTRODUCCION

Los schwannomas (neurilemomas) sacros son tumores muy raros. Aproximadamente se han reportado al menos 50 casos en la literatura (1,2), otros estiman que la prevalencia de los entre los tumores espinales es de 1-5% (1-3). Se presentan con más frecuencia en la cuarta década de la vida, son intradurales-extramedulares en el 70-75 %, extradurales en el 15% y con ambos componentes (reloj de arena) 15%. Los intramedulares resultan raros (1 %) (4). Estudios comparativos de hibridación genómica y citogenética, indican que existe una lesión parcial o total de del cromosoma 22, y anormalidad en la expresión del gen supresor de la NF2, también se han reportado casos en lo que existe una trisomía 22 (5). Son lesiones benignas de crecimiento lento,

más raro es la transformación maligna, generalmente son lesiones solitarias y cuando son múltiples están asociado a la neurofibromatosis tipo II, la localización más frecuente de estas lesiones es a nivel lumbar (6).

La clasificación anatómica de los schwannoma sacro gigantes se divide en tres tipos retroperitoneal, intrasacro y espinal (3). La definición de Schwannomas espinales se realiza en base a la clasificación de Sridhar et al (7) (Tabla 1).



Tabla 1. Clasificación de schwannomas espinales benignos de acuerdo a los criterios de Sridhar et al (7)

<b>Tipo I</b>	Tumor intraespinal, menor a 2 cuerpos vertebrales en longitud; a, intradural y b, extradural
<b>Tipo II</b>	Tumor intraespinal mayor a 2 segmentos vertebrales (tumor gigante).
<b>Tipo III</b>	Tumor intraespinal, con extensión foraminal de la raíz nerviosa
<b>Tipo IV</b>	Tumor intraespinal, extensión extraespinal (tumor en reloj de arena); a, componente extraespinal menor a 2,5cm; b, componente extraespinal mayor a 2,5 cm (tumor gigante).
<b>Tipo V</b>	Erosión de los cuerpos vertebrales (tumor gigante invasivo) extensión lateral y posterior de los planos miofasciales.

Las manifestaciones clínicas son inespecíficas generalmente asociado a dolor de la parte baja de la espalda de leve intensidad de larga data también suele haber dolor radicular (3), el diagnóstico clínico de esta patología se realiza por medio de estudios de imágenes rayos X, Tomografía Computarizada (TC) y Resonancia magnética (RM) (1,8). El propósito del presente estudio es presentar un caso de schwannoma sacro gigante en una mujer de 17 años y discutir brevemente los problemas asociados con la remoción quirúrgica de esta clase de tumor.

## CASO CLÍNICO

Femenino de 17 años, quien refiere inicio enfermedad actual desde los 9 años de edad, cuando presenta de forma insidiosa y progresiva, dolor en miembro inferior derecho de leve a

moderada intensidad, se atenúa con el uso de AINES (antinflamatorios no esteroideos), concomitante, debilidad que limita parcialmente sus actividades cotidianas, posteriormente se anexa dolor en región sacra, con claudicación neurogénica, motivo por el cual acude a múltiples facultativos quienes indican tratamiento médico sin mejoría de la sintomatología, por lo que es referida a nuestro centro asistencial. Al examen físico positivo solo se evidencio dolor a la digito-presión de región sacra, marcha antálgica, paresia de miótomo S1 derecho (fuerza muscular 4/5 puntos), asociada a hiporreflexia Aquiliana I/ IV; además no se evidenciaron alteraciones sensitivas ni esfinterianas.

En los estudios de imágenes de tomografía computarizada (TC) con doble contraste se evidencia lesión intrasacra expansiva originada desde la raíz nerviosa S1 y S2 derecha, con invasión del canal vertebral desde S1 hasta S3, con erosión de la cara anterior de S2 y posterior de S1. Fig. 1A y 1B. En la Resonancia Magnética (RM) de columna lumbosacra. Se evidencia lesión ocupante de espacio en canal sacro con extensión a canal en L5, de bordes bien definidos, isointenso en T1 y T2 (Fig. 1C y 1D respectivamente) en relación a líquido cefalorraquídeo (LCR), con realce hiperintenso homogéneo en la ponderación T1 con la administración de contraste Gadolinio (Fig. 1E) con dimensiones 6,59 cm de alto por 8,94 cm anteroposterior y 6,90 cm de ancho. Además, se realizó RMN del neuroeje sin evidencia de lesiones asociadas, por lo que se descarta la posibilidad de neurofibromatosis tipo II. En base a los hallazgos clínicos e imagenológicos se plantean diagnósticos diferenciales: cordoma, schwannoma, quiste epidermoide, meningioma.

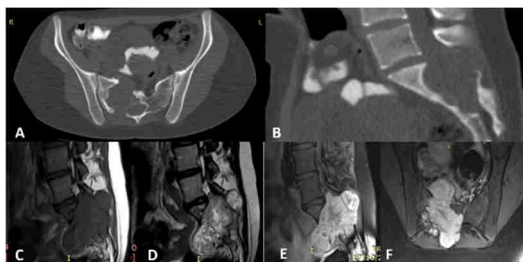


Fig. 1. Estudios imagenológicos preoperatorios. Tomografía computarizada (TC) donde se evidencia lesión intrasacra expansiva originada desde la raíz nerviosa S1 y S2 derecha, con invasión del canal vertebral desde S1 hasta S3, con erosión de la cara anterior de S2 y posterior de S1 (A y B). Resonancia Magnética (RM) de columna lumbosacra (C-E). Cortes sagitales. Se evidencia lesión ocupante de espacio en canal sacro con extensión al canal en L5, de bordes bien definidos, isoíntenso en T1 y T2 (C y D) en relación a líquido cefalorraquídeo (LCR), con realce hiperintenso homogéneo con la administración de contraste (E y F).

Paciente se lleva a mesa operatoria realizándose abordaje por vía posterior, laminectomía L5, S1 y S2, sacrectomía parcial más exéresis del 50% de la lesión (fig. 2) debido a que las pérdidas sanguíneas intraoperatoria fueron considerables y fijación lumbo-pélvica mediante Técnica de Galveston modificada (fig. 3). En el posoperatorio la paciente presenta mejoría del dolor además de trastorno miccional con retención urinaria la cual mejoró a los 10 días posoperada. El estudio anatomopatológico reportó Schwannoma grado I (OMS). Paciente quien egresa en buenas condiciones generales actualmente se encuentra asintomática sin déficit neurológico.

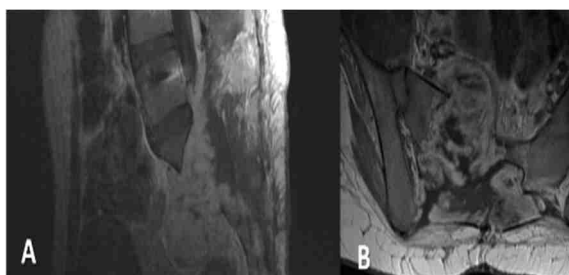


Fig. 2. RM de columna lumbo-sacra post operatoria ponderada en T1 con contraste

## DISCUSIÓN

Schwannomas, también conocido como neurilemomas son tumores benignos que surgen de los nervios periféricos y raíces nerviosas espinales (9). Se han utilizado varios nombres, incluyendo fibroblastoma perineural, neurilemoma, neurinoma, neurilemoma y glioma periférico (10). A veces se les describe como gigantes debido a su tamaño. Después de la invasión ósea del sacro, estos tumores se expanden ventral y dorsalmente y pueden comprimir tejidos sanos adyacentes, como en el presente caso que de acuerdo a la clasificación de Sridhar et al (7) es tipo V. Los Schwannomas son sólidos y bien circunscritos, masas encapsuladas (9). Similar al presente caso. Las manifestaciones clínicas son inespecíficas casi todas inician con dolor de la región sacra con afección radicular (1-9). El método diagnóstico inicial del presente caso fueron los estudios de imágenes por TC para identificar la infiltración ósea y la RM para evidenciar el grado de afectación de tejidos blandos subyacentes. En un paciente con clínica de dolor sacro con afección radicular con estudios de imágenes como las observadas en el caso se deberían de plantear los diagnósticos diferenciales desde el punto de vista clínico que serían: Schwannoma, neurofibroma, ependimoma, quiste epidermoide, quiste aracnoideo, linfangiomas, teratoma, quiste óseo aneurismático y meningioma. Donde el examen histopatológico sigue siendo el pilar de la diferenciación, ya que las características clínico-radiográficas pueden ser indistinguibles (10-15).

El tratamiento del schwannoma sacro gigante, se describe que es el quirúrgico (1-15). Sin embargo, en estos casos la planificación quirúrgica es elemental, donde la escisión completa sin sacrificar las raíces nerviosas es factible en la mayoría de los casos, ya que aunque los schwannomas se originan en la vaina nerviosa, sólo el 50% de los casos tienen relación directa con las raíces nerviosas (16,17). El abordaje quirúrgico de elección depende del grado de afectación sacra y extensión extraespinal. El abordaje posterior debe ser utilizado en casos de tumores intraespinal. Para lograr la resección total, se debe considerar un enfoque combinado cuando el tumor se extiende más allá del cuerpo vertebral anterior, cuidando de no lesionar vísceras y/o raíces nerviosas (14). La instrumentación lumbopelvica está justificada en caso de que haya inestabilidad de la columna vertebral como en el presente caso (4,9). En nuestro caso la paciente cuyo síntoma principal era el dolor, sin trastornos esfinterianos ni vesicales, se le realiza abordaje por vía posterior logrando extraer el 50% de la lesión y tratando de no lesionar estructuras nerviosas y vasculares a fin de evitar complicaciones inherentes a la cirugía, tales como la reportada por Labędź et al 2012 (18) trastornos esfinterianos vesical y anal, e incluso la muerte (19).

La transformación maligna es extremadamente rara como lo es la recurrencia local (3,9) de acuerdo con Pongsthorn (3), quien aboga por la escisión parcial subtotal o simple enucleación. Reportando 6 pacientes con schwannoma sacro y presacro que fueron tratados quirúrgicamente: 3 pacientes tenían escisión parcial subtotal, 2 pacientes tenían escisión parcial, y un paciente tenía enucleación. Se detectó recidiva en un paciente (16%) que fue sometido a escisión parcial y secundariamente tuvo una extirpación completa. Concluyendo que el tratamiento quirúrgico del schwannoma sacro gigante con una escisión subtotal fragmentada puede lograr un buen resultado, evitando déficit neurológico innecesario.

## CONCLUSION

En conclusión, los schwannomas sacros son tumores benignos extremadamente raros, de crecimiento lento clínicamente son inespecíficos generalmente con dolor de larga data, el tratamiento de elección es la resección total. En nuestro caso se realizó exéresis subtotal y se estabilizó con artrodesis lumbosacra sin complicaciones neurológicas.





## REFERENCIAS:

1. Togral, G., Arıkan, M., Hasturk, A. E., & Gungor, S. Incidentally diagnosed giant invasive sacral schwannoma: Its clinical features and surgical management without stability. **Neurosciences**. 2014; 19 (3): 224-228.
2. Cagli S, Isik HS, Yildirim U, Akinturk N, Zileli M: Giant sacral schwannomas. **J Neurooncol** 2012; 110: 105-110.
3. Pongstorn, C., Ozawa, H., Aizawa, T., Kusakabe, T., Nakamura, T., & Itoi, E. Giant sacral schwannoma: a report of six cases. **Upsala Journal of Medical Sciences**. 2010; 115: 146–152.
4. Fuentes-Rodríguez N, Pérez P, Rodríguez NJ, Prince-López JA, Salas-Rubio H. Schwannoma gigante del sacro. **Rev Cub Med Mil**. 2007;36(3).
5. Kanamori M, Yasuda T, Hori T, Suzuki K. Giant Invasive Sacral Schwannoma Showing Chromosomal Numerical Aberrations [-14,+18,+22]. **Asian Spine J** 2013;7(3):227-231.
6. Onen MR, Simsek M, Naderi S. Alternatives to surgical approach for giant spinal schwannomas. **Neurosciences** 2016; 21 (1): 30-36 doi: 10.17712/nsj.2016.1.20150242.
7. Sridhar K, Ramamurthi R, Vasudevan MC, Ramamurthi B. Giant invasive spinal schwannomas: definition and surgical management. **J Neurosurg** 2001; 94: 210-215.
8. Alfieri A, Campello M, Broger M, Vitale M, Schwarz A. Low-back pain as the presenting sign in a patient with a giant, sacral cellular schwannoma: 10 year follow-up. **J Neurosurg Spine** 2011; 14: 167-171.
9. Ozturk C, Mirzanli C, Karatoprak O, Tezer M, Aydogan M, Hamzaoglu A. Giant sacral schwannoma. A case report and review of the literatura. **Acta Orthop. Belg.**, 2009, 75, 705-710.
10. Jaiswal A, Shetty AP, Rajasekaran S. Giant cystic intradural schwannoma in the lumbosacral region: a case report. **Journal of Orthopaedic Surgery** 2008;16(1):102-6.
11. Parmar H, Patkar D, Gadani S, Shah J. Cystic lumbar nerve sheath tumours: MRI features in five patients. **Australas Radiol** 2001; 45:123–7.
12. Kanamori M. Cystic lymphangiomas of the cauda equina. **Spine J** 2004; 4:357–9.
13. Fernandez-Cornejo VJ, Martinez-Perez M, Polo-Garcia LA, Martinez-Lage JF, Poza M. Cystic mature teratoma of the filum terminale in an adult. Case report and review of the literature. **Neurocirugia (Astur)** 2004; 15:290–3.
14. Dong-Young C, Jung-Woo H, Jung-Hyun S, Jin-Sung K. Cystic Giant Sacral Schwannoma Mimicking Aneurysmal Bone Cyst: A Case Report and Review of Literatures. **Korean Neurosurg Soc** 2013; 54: 350-354.
15. Hwang SL, Liu CS, Su YF, Shen WJ, Chuo CY, Liu GC, et al. Giant nondural-based cauda equina meningioma with multiple cysts. **J Neurooncol** 2005; 74: 173–7.
16. Kobayashi S, Uchida K, Kokubo Y, Yayama T, Nakajima H, Inukai T, et al. A schwannoma of the S1 dural sleeve was resected while the intact nerve fibers were preserved using a microscope. Report of a case with early MRI findings. **Minim Invasive Neurosurg** 2007; 50: 120-123.
17. Vikram M, Pande A, Vasudevan MC, Ravi R: Cervical solitary long segment cystic Schwannoma. **Br J Neurosurg** 2010; 24: 208-210.
18. Labędz W, Kubaszewski L, Adamek J. Operative treatment of Schwannoma, the primary sacral tumor--case presentation. **Pol Orthop Traumatol**. 2012; 30;77:10-6.
19. Zhou M, Chen K, Wu C, Yang H. Giant sacral schwannoma with pelvic and lumbar spine extension. **The Spine Journal**. 2013; <http://dx.doi.org/10.1016/j.spinee.2013.03.054>

## Correspondencia:

Dr. Nafxiel Jesús Brito Nuñez

Email: nafxiel@gmail.com

Recibido : 6/09/17

Aprobado : 26/10/17

Conflicto de intereses : Los autores declaran no presentar conflicto de intereses