

Schwannomas. Estudio clínico patológico de 85 casos

FRANCISCO JAVIER ORTIZ-NESME
ALFONSO ESCOBAR-IZQUIERDO*

Resumen

El schwannoma es un tumor que se origina en las células de Schwann de las vainas de los nervios periféricos. Este tipo de tumor usualmente exhibe características histológicas benignas, aunque por su localización puede comportarse clínicamente como una entidad grave sobre todo en casos con tumores de dimensiones que comprometan las funciones del tallo cerebral.

Se hizo una revisión de las biopsias en el Departamento de Neuropatología del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía de México, en el periodo comprendido entre julio de 1985 y junio de 1990. En ese periodo se recibieron 2 447 biopsias; el diagnóstico histológico de schwannoma se hizo en 100 biopsias, que correspondieron a 85 pacientes, 47 de ellos mujeres, es decir un total de 4.08 por ciento de schwannomas. Las edades variaron de 15 a 69 años, con un promedio de 37.6. En 64 casos los schwannomas fueron intracraneales, y en 18 se localizaron en el canal espinal. El nervio acústico fue el origen del tumor en 57 casos, dos casos se originaron en el trigémino y uno en el nervio facial; en cuatro casos no se pudo precisar el nervio de origen. Los casos intrarraquídeos fueron de localización cervical en siete, torácica en nueve y lumbosacras en dos. Las manifestaciones clínicas más comunes fueron afección auditiva en 52 casos, presión intracraneal aumentada en 20, afección cerebelosa en 17, hipoestesia o paresia facial en 16, trastornos oculomotores en seis y paresia o parálisis motora en cinco pacientes.

PALABRAS CLAVE: SCHWANNOMA, NERVIOS CRANEALES, NERVIOS PERIFÉRICOS, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Summary

A survey of the files of the Department of Neuropathology at the Mexican Neurological Institute, disclosed a total of 100 biopsies from 85 patients, 47 of whom females, with the histological diagnosis of Schwannoma. The survey comprised a period between July 1985 and June 1990. Schwannomas accounted for 4.08 per cent of 2 447 biopsies during that period. The age range was from 15 to 69 years with an average of 37.6 years. In 64 cases the tumors were localized intracranially, and in 18 within the spinal canal. The eighth never was the origin in 57 cases, the fifth in two, and the seventh in one; in four other cases the origin could not be ascertained. The intraspinal tumors were cervical in seven cases thoracic in nine, and lumbosacral in two. The most common clinical findings in 52 cases were decreased audition,

* Académico titular

Ambos autores: del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel M. Velasco Suárez", e Instituto de Investigaciones Biomédicas, UNAM, 04510, México, D.F.

increased intracranial pressure in 20, cerebellar involvement in 17, trigeminal in 16, facial paresis in 16, oculomotor disorder in six and motor neurone impairment in five.

KEY WORDS: SCHWANNOMA, CRANIAL NERVES, PERIPHERAL NERVES, CLINICAL FEATURES.

Introducción

En la mayoría de las series, los schwannomas, principalmente los originados en el nervio acústico, representan entre 5 y 10 por ciento de las neoplasias intracraneales, y hasta 30 por ciento de los tumores primarios del canal raquídeo. Tal distribución había sido referida por Cushing desde principios de siglo¹ y confirmada por Kernohan,² en la década de los 50. Los schwannomas del nervio acústico (neurinomas) se originan primordialmente de las células de Schwann en la rama vestibular del VIII nervio craneal, y al crecer en forma lenta dan origen a la sintomatología por compresión de estructuras adyacentes. Los tumores originados en las raíces de la médula espinal también generan sintomatología por compresión. Por sus características histológicas los schwannomas se consideran neoplasias benignas.

Los schwannomas se encuentran en un gran número de pacientes con neurofibromatosis tipo I (enfermedad de von Recklinghausen) y pueden afectar cualquier nervio periférico del organismo. Cuando estas neoplasias se desarrollan en ambos nervios acústicos, a la neurofibromatosis se le denomina tipo II, la cual también tiene un carácter hereditario y da manifestaciones desde edades tempranas.³

El objetivo del presente trabajo fue el de determinar las características clínicas de presentación, localización y evolución de los schwannomas, así como su asociación con los dos tipos de neurofibromatosis.

Material y métodos

Se buscó en el archivo del Departamento de Neuropatología del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía (INNN), información relativa al período comprendido del 1º de julio de 1985 al 30 de junio de 1990. De cada uno de los casos de schwannoma se investigó tiempo de evolución, edad, sexo, manifestaciones clínicas relevantes, localización del tumor, coexistencia con otros tumores neurales, y necesidad de reintervención quirúrgica adicional. No se analizó la evolución postoperatoria.

Resultados

Durante el período indicado se recibieron 2,447 biopsias, de las cuales cien correspondieron al diagnóstico de

schwannoma, lo cual corresponde a 4.08 por ciento de la patología quirúrgica del Instituto. El material correspondió a 85 pacientes, 15 de los cuales fueron reintervenidos, diez por tumor residual y en cinco de los pacientes con neurofibromatosis tipo I, para exéresis de otro schwannoma en diferente localización. Hubo una relación de 1, 2: 1 a favor del sexo femenino. La edad varió de 15 a 69 años, con promedio de 37.6 años. Cinco pacientes fueron menores de 19 años, 16 de 20 a 29, 26 se encontraron entre 30 y 39, 23 entre 40 y 49 años, y en las siguientes dos décadas, hubo siete y ocho pacientes respectivamente (Cuadro I).

Cuadro I. DISTRIBUCIÓN POR EDAD Y SEXO EN 85 CASOS SCHWANNOMAS

EDAD	MASCULINO	FEMENINO	TOTAL
0 - 19 años	5	0	5
20 - 29 años	5	11	16
30 - 39 años	15	11	26
40 - 49 años	9	14	23
50 - 59 años	3	4	7
60 - 69 años	1	7	8
TOTALES	38	47	85

Fuente: Departamento de Neuropatología, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. México, 1990.

La localización de los schwannomas fue muy heterogénea; en 64 casos se les localizó intracraneales, 18 mostraron masas intrarraquídeas; uno, lesión intraorbitaria; otro una lesión en el cuello a nivel yugular; y una paciente con neurofibromatosis, una lesión subdérmica en la pared abdominal (Cuadro II). De los tumores intracraneales, en 57 casos el tumor se originó a partir de la vaina miélica del nervio acústico, dos en el nervio trigémino, un caso en el nervio facial, y en cuatro casos no se pudo determinar con precisión el nervio de origen, dos de ellos con tumor en la fosa posterior, uno en fosa media y otro en la fosa anterior (Cuadro III). Los pacientes con schwannomas localizados en el canal raquídeo fueron 18, siete de ellos con localización a partir de las raíces cervicales, nueve de las torácicas, y dos en las raíces lumbosacras.

La sintomatología de los pacientes con tumores intracraneales incluyó disminución de la agudeza auditiva en grado variable en 52 casos; datos clínicos de hipertensión intracraneal en 20 casos; 17 pacientes mostraban datos de afección cerebelosa, 16 de alteración sensitiva trigeminal; hubo 13 pacientes con paresia facial, ocho con alteración

de la agudeza o de los campos visuales; en seis se encontraron alteraciones de la motilidad ocular por afección única o múltiple de los nervios oculomotores. Cinco exhibían manifestaciones de lesión de la vía corticoespinal, y en tres hubo síntomas de afección a los nervios craneales IX y X. En una paciente que no mostraba sintomatología sugestiva, el schwannoma fue un hallazgo tomográfico durante el estudio de una endorinopatía (Cuadro IV).

Cuadro II. LOCALIZACIÓN DE LAS LESIONES EN 85 CASOS DE SCHWANNOMAS

Localización	Número de casos	Porcentaje
Intracraneales	64	75.29
Intrarraquídeos	18	21.17
Intraorbitario	1	1.18
Cervical (yugular)	1	1.18
Pared abdominal	1	1.18
Totales	85	100.00

Fuente: Departamento de Neuropatología, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. México, 1990.

Cuadro III. LOCALIZACIÓN DE SCHWANNOMAS INTRACRANEALES

Localización	Número de Casos	Porcentaje
Nervio acústico	57	89.05
Nervio trigémino	2	3.12
Nervio facial	1	1.57
Fosa posterior	2	3.12
Fosa media	1	1.57
Fosa anterior	1	1.57
Totales	67	100.99

Fuente: Departamento de Neuropatología, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. México, 1990.

Cuadro IV. SINTOMATOLOGÍA DE SCHWANNOMAS INTRACRANEALES

Síntomas	Número de casos	Porcentaje
Disminución de audición	52	81.25
Hipertensión intracraneal	20	31.25
Síntomas cerebelosos	17	26.56
Alteración sensitiva facial	16	25.00
Alteración motora facial	13	20.31
Alteración visual	8	12.50
Vértigo	8	12.50
Alteración motora ocular	6	9.37
Lesión vía corticoespinal	5	7.81
Afección de IX y X nervios	3	4.68
Asintomático (hallazgo tomográfico)	1	1.56

Fuente: Departamento de Neuropatología, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. México, 1990.

De los 85 pacientes incluidos en el estudio en 74, se pudo determinar con exactitud el tiempo de evolución de la sintomatología; en los diez restantes no se precisó, y uno de ellos fue asintomático hasta el día de la intervención quirúrgica (Cuadro V). La evolución varió desde un mes hasta 28 años con promedio de 33.2 meses en los pacientes en que se pudo determinar. De los ocho casos con diagnóstico de neurofibromatosis, en dos ocurrieron neurinomas bilaterales.

Cuadro V. TIEMPO DE EVOLUCIÓN EN 85 CASOS DE SCHWANNOMAS

Tiempo de evolución	Número de pacientes	Porcentaje
0 - 6 meses	16	18.82
6 - 12 meses	11	12.95
1 - 3 años	29	34.12
más de 3 años	18	21.18
No precisada	10	11.76
Asintomático	1	1.17
Total	85	100.00

Fuente: Departamento de Neuropatología Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. México, 1990.

Discusión

A pesar de ser los schwannomas tumores benignos del sistema nervioso por sus características histológicas, a menudo su comportamiento clínico se caracteriza por cuadros graves, ya que por su localización los tumores pueden comprometer la funcionalidad incluso la vida de los pacientes. La mayoría de estos tumores se localizan en dos regiones: a nivel de la rama vestibular del VIII nervio craneal, y en las raíces de los nervios raquídeos.

Las descripciones de tumores a partir del nervio acústico se remontan al siglo XVIII. Fue Cushing¹ en 1917 y más recientemente Ojemann⁴ quienes categorizaron adecuadamente sus síntomas. En la presente serie, constituyen 4.08 por ciento de la patología quirúrgica, con leve preponderancia del sexo femenino, ya descrita por Ojemann⁴ en 1972, y más recientemente por Harner⁵ y Bentivoglio⁶, con proporciones que van de 53.3 a 69 por ciento; en esta serie es de 55.3 por ciento.

A diferencia de lo referido por Harner⁵ y Bentivoglio⁶, que refieren una edad promedio de sus pacientes por arriba de 50 años, en nuestra casuística el promedio de edad fue de 37.62 años, con 49 pacientes (57.6%) en la tercera y cuarta década, si bien cabe hacer mención que en las series mencionadas, sólo se incluyen pacientes con neurinomas del acústico, y no schwannomas en otras localizaciones.

La sintomatología de los tumores intracraneales consistió principalmente en pérdida de la audición presente, en 81.3 por ciento de nuestros pacientes, lo cual concuerda con la tasa de 90 pacientes referida en la literatura; si sólo se toman en cuenta los neurinomas del acústico, esta proporción se elevaría a 91.2 por ciento. Al respecto, se debe tener en cuenta que hay tumores del trigémino y del facial que secundariamente comprimen al nervio acústico.

La mayoría de los pacientes de la serie del INNN acudieron al Instituto con manifestaciones de afección de otros nervios craneales además de aquel que daba origen al tumor, lo cual podría ser explicado por el largo tiempo de evolución (en promedio 33.2 meses) que explica el gran tamaño de muchos de los tumores. Esto explica, además, que diez (15.6%) de los enfermos con schwannoma intracraneal tuvieron que ser reoperados por neoplasia residual, así como que en 20 casos existieran datos de hipertensión endocraneal al ingreso.

Los schwannomas encontrados en raíces de nervios raquídeos fueron 18. Su sintomatología obedecía en todos los casos, a compresión radicular, la mayor parte de ellos (16 casos) estaba localizada en la mitad superior de la médula espinal. De los pacientes con schwannomas localizados periféricamente, llama la atención una lesión en la vena yugular, sitio poco frecuente en este tipo de tumores, a pesar de existir allí varios tractos nerviosos autónomos.

En esta serie no se analizó la evolución postoperatoria de los pacientes, ni los hallazgos para clínicos (tomografía computarizada, exámenes audiológicos, imagen de reso-

nancia magnética), que fueron realizados en la mayoría de los pacientes. Se basa únicamente en los hallazgos encontrados a la exploración física y el interrogatorio.

Se puede concluir que los schwannomas constituyen una entidad relativamente frecuente dentro de la patología tumoral neurológica; que en nuestro medio la mayor parte de los pacientes acude a buscar atención en etapas avanzadas de su enfermedad, lo cual origina mayor extensión del daño, y mayor dificultad para el equipo neuroquirúrgico para la resolución satisfactoria del padecimiento.

Referencias

1. Cushing H. Tumors of the nervus acusticus and the syndrome of the cerebellopontine angle. Philadelphia; W. B. Saunders. 1917. Cit en: Adams RD, Victor M (eds) Principles of neurology 4a. ed. New York: Mc Graw Hill. 1989:538
2. Kernohan JW, Sayre GP. Tumors of the central nervous system. En Atlas of Tumor Pathology, Fascicle 35, Washington: Armed Forces Institute of Pathology. 1952
3. Martuza RL, Eldridge R. Neurofibromatosis 2. N Engl J Med 1984; 318:684-688
4. Ojemann RG, Montgomery WW, Weiss Ad. Evaluation and surgical treatment of acoustic neuroma. N Engl J Med 1972;287:895-899
5. Harner SG, Laws Er. Clinical findings in patients with acoustic neuroma. Mayo Clin Proc 1983;58:721-728
6. Bentivoglio P, Cheeseman AD, Symon L. Surgical management of acoustic neuromas during the last five years. Part I. Surg Neurol 1988;29:197-204