






Schwannoma benigno del sacro. Caso radiológico

Benign Sacral Schwannoma. Radiological Case

Rafael Isaías Reyes Velázquez^{1,2*} , Elayne Vázquez Piñeiro¹ , Anacela Potente Hernández¹ 

¹Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología. La Habana, Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: reyvelaisaia@gmail.com

Cómo citar este artículo

Reyes Velázquez RI, Vázquez Piñeiro E, Potente Hernández A: Schwannoma benigno del sacro. Caso radiológico. Rev haban cienc méd [Internet]. 2023 [citado]; Disponible en: <http://www.revhabanera.sld.cu/index.php/rhab/article/view/5391>

Recibido: 06 de julio de 2023

Aprobado: 15 de octubre de 2023

RESUMEN

ABSTRACT

Introducción: Los schwannomas son tumores compuestos por células de Schwann de la vaina de los nervios y su localización más usual es en la cabeza, el cuello y el tronco. Las tumoraciones del compartimento sacro son relativamente poco frecuentes.

Objetivo: Evidenciar el valor clave que desempeña la correcta interpretación imagenológica en el proceso de atención de pacientes con Schwannomas de localización pélvica.

Presentación de Caso: Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, de 29 años de edad con antecedentes de haber sido operado hacía 2 años en otra institución de salud, por una masa retroperitoneal pélvica con diagnóstico clínico. Por estudios iniciales no fue concluyente su origen. Se realizaron entonces nuevos exámenes imagenológicos que incluían, tomografía y una resonancia magnética donde se reportan en ambos una masa situada en la región presacra izquierda en íntimo contacto con el segundo agujero sacro en el Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología de La Habana. El paciente fue intervenido con éxito varias semanas después. El informe de anatomía patológica confirmó el diagnóstico presuntivo de un Schwannoma benigno.

Conclusiones: Los schwannomas se manifiestan, excepcionalmente, como masas pélvicas, como fue el caso aquí reportado el cual se diagnosticó inicialmente como un liposarcoma retroperitoneal, pero que posteriormente se demostró mediante las técnicas diagnósticas de imagen y su adecuada interpretación, que se trataba de un Schwannoma retroperitoneal benigno de origen sacro.

Introduction: Schwannomas are tumors composed of Schwann cells of the sheath of nerves and their most usual location is in the head, neck and trunk. Sacral compartment tumors are relatively rare.

Objective: To demonstrate the key role that the correct imaging interpretation plays in the process of patient care with presumptive pelvic mass Schwannomas.

Case presentation: We present the case of a 29-year-old male patient with a history of having been operated 2 years ago in another health institution by presenting a pelvic retroperitoneal mass, which was detected during clinical diagnosis. Its origin was not conclusive after performing the initial studies. New imaging exams that included a computerized axial tomography and a magnetic resonance imaging, which showed a mass located in the left pre-sacral area in direct contact with the second sacral hole, were then carried out in the National Institute of Oncology and Radiobiology of Havana. Several weeks later, the patient underwent surgery with successful results. The pathological anatomy report confirmed the presumptive diagnosis of a benign Schwannoma.

Conclusions: Schwannomas exceptionally manifest as pelvic masses, as in the case reported here in which a retroperitoneal liposarcoma was initially diagnosed, but it was then confirmed as a benign retroperitoneal sacral Schwannoma with the appropriate interpretation of diagnostic imaging techniques.

Palabras Claves:

Schwannoma, espacio presacro, neoplasia retroperitoneal, diagnóstico imagenológico.

Keywords:

Schwannoma, pre-sacral area, retroperitoneal neoplasm, imaging diagnosis.



INTRODUCCIÓN

Los schwannomas son una formación o neoplasia benigna que se observa con frecuencia en asociación con el VIII par craneal (vestibulococlear) y la neurofibromatosis II.⁽¹⁾

Estas tumoraciones fueron descritas por primera vez por Virchow y Verocay en 1910, siendo en 1932 cuando Masson terminó acuñando el término "schwannoma".

Los schwannomas constituyen 5 % de los tumores benignos de tejidos blandos y tienen predilección por la cabeza, el cuello, las extremidades superiores e inferiores siendo muy poco frecuentes en el retroperitoneo. La incidencia de todos los schwannomas retroperitoneales benignos, incluso entre los TRP benignos más comunes, estando en el rango de 0,7 a 2,7 % en todos los casos, incluidos los tumores malignos.⁽²⁾

La mayoría de los schwannomas son benignos y únicos, aunque hay descritos casos múltiples. Los tumores de localización profunda predominan en el mediastino posterior y en el retroperitoneo, son raros y su prevalencia es menor a 1 % de todos los schwannomas. El dolor pélvico es uno de los diagnósticos más frecuentes en consulta médica y su causa no siempre se esclarece porque existen muchas otras alteraciones del sistema reproductivo, gastrointestinal, urológico, músculo-esquelético y psico-neurológico que pueden asociarse con este. Los tumores retroperitoneales son una causa rara de dolor pélvico crónico, que es el síntoma referido con más frecuencia por las pacientes, y que puede irradiarse a los genitales o extremidades inferiores.⁽³⁾

El schwannoma o neurilemoma es un tumor raro poco diagnosticado en la consulta de atención primaria. Estos tumores han recibido distintos nombres, en un principio se llamó Schwannoma benigno, neurinoma, glioma periférico, fibroblastoma perineural o neurilemoma.⁽⁴⁾

Las neoplasias retroperitoneales primarias son, en su mayoría, sarcomas de tejidos blandos, mientras que las derivadas de tejido neural están comprendidas en su mayoría por los schwannomas, seguido de los ganglioneuromas y los paragangliomas.

Los schwannomas presacos y retroperitoneales son muy raros, estando asociados con mayor frecuencia con la enfermedad de Von Recklinghausen, en cuyo caso su tamaño suele ser mayor y su pronóstico es peor, pues suelen ser malignos y de comportamiento más agresivo.⁽⁵⁾ Los schwannomas retroperitoneales generalmente suelen ser asintomáticos y los síntomas si se desarrollan se deben al compromiso que generan por su localización, tamaño y la relación que exista del mismo con otras estructuras adyacentes. El manejo definitivo y el diagnóstico histopatológico que corroboran la existencia del Schwannoma, solo se logra con la resección quirúrgica completa.⁽⁶⁾ Los localizados en las regiones lumbares bajas y sacras pueden adoptar gran tamaño debido al canal raquídeo amplio y la relativa movilidad de las raíces de la cola de caballo y se pueden extender de forma vertical y en las regiones paravertebrales. Debido a que el retroperitoneo es un espacio distensible, estos tumores suelen ser grandes, con tendencia a la degeneración espontánea y la hemorragia.⁽⁷⁾

En el caso que presentamos, el tumor pudo originarse en las fibras periféricas del plexo sacro por su localización en íntimo contacto con estas. Una revisión de 82 casos de schwannomas retroperitoneales encontró que solo 15,9 % se identificaron antes de la intervención quirúrgica mediante ultrasonido, tomografía computada o resonancia magnética. Se ha considerado de interés la exposición de este caso de un paciente reevaluado en el Instituto de Oncología con diagnóstico de Schwannoma retroperitoneal benigno tras sospecha clínica, radiológica y anatomopatológica anterior de liposarcoma con cirugía anterior fallida y resultado no concluyente.⁽⁸⁾

El **objetivo** de esta presentación de caso es evidenciar precisamente el valor clave que desempeña la correcta interpretación imagenológica en el proceso de atención de pacientes con schwannomas de localización pélvica.

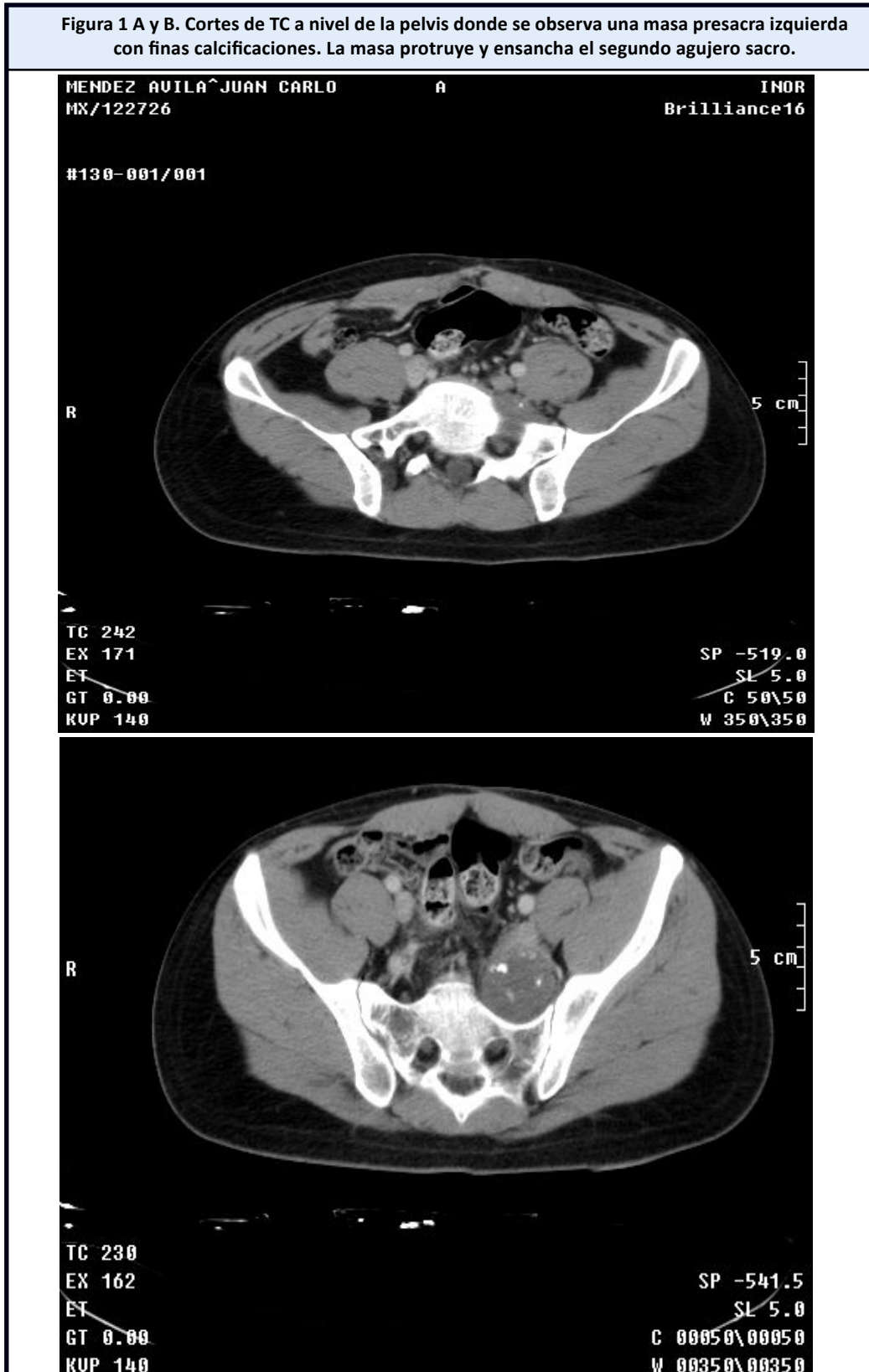
PRESENTACIÓN DE CASO

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, de 29 años de edad con antecedentes de tratamiento previo no resolutivo por masa pélvica, acudiendo a nuestro Instituto de Oncología y Radiobiología de La Habana, por presentar aun una masa retroperitoneal pélvica con diagnóstico clínico imagenológico y anatomía patológica anterior no concluyente (liposarcoma retroperitoneal). El cuadro clínico que presentaba cuando arribó a esta institución de salud, era de dolor abdominal bajo y pélvico sin irradiación específica y al examen físico a la palpación profunda se notaba una masa firme poco dolorosa en la excavación pelviana sobre todo al lado izquierdo. Se decidió aplicar como parte del protocolo de estudio de masas abdominales en imagenología comenzar con la realización de una ecografía abdominal y pélvica, la cual se realizó con vejiga llena para mejorar la ventana acústica donde se reporta una imagen ecogénica heterogénea que ocupa la excavación pélvica del lado izquierdo, mal definida por interferencia de gases de asas intestinales interpuestas, que ocupaba un plano posterior presacro al corte longitudinal y que mide unos 4 cm en corte transversal; que no guarda relación con la vejiga ni órganos genitales internos por este estudio. No se apreciaron alteraciones en el resto de los órganos del abdomen.

Como puede inferirse la aportación de la ecografía fue limitada por lo que se continuó el estudio con la realización de una tomografía computarizada (TC) de rastreo oncológico para buscar además de las características específicas de la masa y la estadificación del paciente desde el punto de vista oncológico.

Se realizó una TC tórax, abdomen y pélvica con la aplicación de 100 ml de contraste iodado por vía intravenosa en fase arterial y venosa y se obtuvo la siguiente información: se apreció una masa ligeramente hipodensa situada en la región presacra izquierda en íntimo contacto con el segundo agujero sacro al cual deforma ensanchándolo, con esclerosis de sus bordes. La masa es de forma redondeada, de bordes definidos y con presencia de calcificaciones en su interior, respeta la grasa periférica, no se observan otras alteraciones en el resto de los órganos revisados en este examen. La masa mide en plano axial 4 cm de diámetro. Llama la atención que existía una pequeña parte de la masa que se insinúa por el agujero de conjunción del nervio homónimo y con las características antes descritas diferimos del diagnóstico inicial referido de liposarcoma planteando una masa de origen neurogénico. (Figura 1)

Figura 1 A y B. Cortes de TC a nivel de la pelvis donde se observa una masa presacra izquierda con finas calcificaciones. La masa protruye y ensancha el segundo agujero sacro.



Para completar el estudio de la masa desde el punto de vista imagenológico, y como parte del correcto protocolo en este caso, se decidió realizar un estudio de imágenes por resonancia magnética (IRM) que nos aporta elementos acerca de los componentes tisulares de esta masa, así como por su resolución espacial, detalle anatómico en las masas pélvicas y sus relaciones anatómicas sobre todo con el sistema nervioso y el canal raquídeo. Luego de este examen con diferentes secuencias ponderadas en T1, T2 e inversión recuperación (IR) como el FLAIR y STIR se comprobó que la masa efectivamente es sólida, pero sin componente graso y contacta con la raíz del nervio sacro en su emergencia, tratándose de un origen neurogénico y que por sus características había de pertenecer a un Schwannoma del plexo sacro de naturaleza benigna. (Figura 2).



El caso, luego de discutido, se intervino con éxito varias semanas después con buena evolución postquirúrgica. En informe de anatomía patológica e inmunohistoquímica fue confirmado el diagnóstico presuntivo imagenológico de Schwannoma benigno con presencia de áreas de fibrosis, lo que se encuentra en relación con la cirugía previa.

DISCUSIÓN

En el compartimento sacro, se encuentran 2 tejidos de los que pueden derivar tumoraciones: neural y óseo. Estas tumoraciones son relativamente poco frecuentes, calculándose en la literatura anglosajona una incidencia de 1:40000 ingresos hospitalarios, aunque se cree que esa cifra podría ser incluso menor.⁽¹⁾ Dentro de este grupo, debemos considerar los tumores benignos como entidades menos frecuentes. De estos procesos, es el schwannoma el tumor benigno derivado del tejido neural más frecuente, representando cerca de un tercio de todas las tumoraciones espinales benignas.⁽⁹⁾ Pueden presentar casi cualquier localización, exceptuando los pares craneales I y II, que carecen de células de Schwann. Su incidencia, según estudios occidentales, rondaría el 0,3-0,5/100000.⁽³⁾ No existe una clara preferencia por el género.⁽¹⁰⁾

La apariencia de los schwannomas en imágenes resonancia es similar a la de otros tumores reportados en la literatura (isointensos con el tejido muscular en imágenes potenciadas en T1 y ligeramente heterogéneos en imágenes potenciadas en T2). Desafortunadamente este patrón de intensidad de señales no es específico para los tumores neurales, en muchos casos; embargo, las características de la imagen nos ayudan a identificar el origen neurogénico como fue el caso de nuestro paciente.⁽¹¹⁾

Rasgos distintivos como son: la relación con un tronco nervioso; el trayecto de un nervio donde existe una masa y la presencia de signos de certeza como es el signo conocido como “reloj de arena” nos acercan al diagnóstico de estos, solo existen pequeñas diferencias entre ambos subtipos (neurofibromas y schwannomas); por ejemplo: Los schwannomas tienden a ser más redondeados y excéntricos con respecto al nervio sin embargo los neurofibromas son más fusiformes en configuración y en su posición más centrales con respecto al nervio.⁽¹¹⁾

El diagnóstico diferencial en este caso y en general de estos tumores en la localización presacra en el adulto desde el punto de vista imagenológico debe hacerse con los tumores derivados de tejido óseo por la presencia de una aparente lesión ósea subyacente que por sus características de ser “trazada a compás” de borde regular y esclerótico descarta la posibilidad de una metástasis ósea de tumores de otras localizaciones como son el pulmón, la mama y el melanoma que rompen la cortical e invaden el espacio presacro.⁽¹²⁾

Existen otros tumores de comportamiento maligno a considerar como pueden ser los cordomas, menos frecuentes y que derivan de la notocorda creciendo desde el canal rompiendo el muro sacro e invadiendo la pelvis; el liposarcoma antes mencionado que además de ser poco frecuente en esta localización el componente graso y la agresividad local con infiltración de las estructuras vecinas y los vasos serían importantes a la hora de plantear su diagnóstico, el cual habrá que hacer con cautela y teniendo en cuenta las diferentes posibilidades argumentadas.⁽¹³⁾

El diagnóstico diferencial fundamental de los schwannomas benignos antiguos del retroperitoneo pelviano incluyen los para gangliomas del sacro, quistes complejos y otras lesiones quísticas (serosos, mucinosos y otras lesiones complejas como el cystoadenocarcinoma); abscesos, sarcomas con tejido necrótico y metástasis ganglionares regionales.⁽¹⁴⁾

Se ha de tener especial cuidado en estos pacientes y más específicamente en los pacientes afectados a su vez por la enfermedad de Von Recklinghausen, ya que se han descrito casos de transformación maligna, por lo que se recomienda seguimiento.⁽¹⁵⁾

Presentamos el caso que como resultado de un análisis protocolizado y exhaustivo de correlación anatómico/radiológica se concluye como un schwannoma benigno del territorio sacro en un paciente con diagnóstico previo de liposarcoma retroperitoneal.

CONCLUSIONES

Los schwannomas se manifiestan, excepcionalmente, como masas pélvicas, como fue el caso aquí reportado, el cual se diagnosticó inicialmente como un liposarcoma retroperitoneal, pero que posteriormente se demostró mediante las técnicas diagnósticas de imagen y su adecuada interpretación, que se trataba de un Schwannoma retroperitoneal benigno de origen sacro. Este tumor pocas veces genera síntomas y cuando los hay suelen ser inespecíficos, por eso frecuentemente el diagnóstico es erróneo. Por las características distintivas de los tumores de origen neurogénico en estudios de imagen el diagnóstico preoperatorio de un Schwannoma es un arma útil en el manejo de estos pacientes y logra su posterior cirugía con resultados satisfactorios.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Shofty B, Mauda-Havakuk M, Ben-Sira L. Surgical Management of “Kissing” Spinal Plexiform Neurofibromas in Neurofibromatosis Type 1 Patients. *World Neurosurg* 2020; 134: e1143-e1147.
2. Salinas L, Guanuchi F. Tumores retroperitoneales frecuentes. *Salud, Ciencia y Tecnología* [Internet]. 2023;3:483. Disponible en: <https://doi.org/10.56294/saludcyt2023483>
3. López C, De los Ríos JL, Cifuentes C, Bernal J, Echeverri N. Schwannoma pélvico retroperitoneal que simula un Leiomioma: reporte de un caso y revisión bibliográfica. *Ginecol Obstet Mex*. 2018 Mar;86(3):217-23.
4. Álvarez C, Sanhueza B, Ruiz I, Castillo J. Schwannoma retroperitoneal. Caso clínico. *Rev Med Chile* 2019;140:767-70.
5. Dayan D, Abu-Abeid S, Kuriansky J, Lahat G, Sagie B. Rare Primary Retroperitoneal Neoplasms. *Isr Med Assoc J*. 2020;22:53-9.
6. Ogose A, Kawashima H, Hatano H, Ariizumi T, Sasaki T, Yamagishi T, *et al*. The natural history of incidental retroperitoneal schwannomas. *PLoS One* [Internet]. 2019;14:e0215336. Disponible en: <http://doi.org/10.1371/journal.pone.0215336>
7. Stefano, A. Robustness of PET radiomics features: Impact of co-registration with MRI. *Appl Sci*. 2021; 11(21):10170.
8. Shen, Y. MR imaging features of benign retroperitoneal paragangliomas and schwannomas. *BMC Neurol*. 2018;18(1).
9. Tahta A, Dinc C, Ozdenkaya Y, Cakir A. World Neurosurg: Giant Sacral Schwannoma Causing Bilateral Hydronephrosis: Case Report and Review of the Literature. *World Neurosurg* . [Internet]. 2020 Oct;142:184-7. Disponible en: <http://doi.org/10.1016/j.wneu.2020.06.213>

10. Zheng GB, Hong Z, Wang Z. Diagnostic value of MRI in coexistence of schwannoma and meningioma mimicking a single dumbbell-shaped tumor in high cervical level. Case series and literature review. J Spinal Cord Med [Internet]. 2023 Mar;46(2):326-31. Disponible en: <http://doi.org/10.1080/10790268.2021.1977062>
11. Huang. Individualized prediction of perineural invasion in colorectal cancer: Development and validation of a radiomics prediction model. Chin J Cancer Res. 2018; 30(1):40–50.
12. Togral G, Arikan M, Hasturk A, Gungor S. Incidentally diagnosed giant invasive sacral schwannoma. Neurosciences. 2014;19(3):224-8.
13. Van Timmeren JE. Radiomics in medical imaging-"how-to" guide and critical reflection. Insights Imaging. 2020; 11(1):91.
14. Sánchez De La Orden DC, Cortés Lopera DRM, Espinosa Pizarro DA, Márquez García DR, Gregor Ramírez, DAM. Tumores retroperitoneales primarios: de lo más frecuente a lo excepcional. Seram [Internet] 2022 May [Citado 05/11/2022];1(1). Disponible en: <https://www.piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/8996>
15. Hernández E, Mosquera G. Revista Cubana de Ortopedia y Traumatología. 2017; 31(1): 82-91

Conflicto de intereses

Se declara por parte de los autores, quienes laboran en el Departamento de Imagenología del Instituto de Oncología y Radiobiología de La Habana, que no existen conflictos de intereses y la contribución expuesta es bajo el consentimiento de cada uno de ellos.

Contribución de autoría

Rafael Isaías Reyes Velázquez: Concepción de la idea, búsqueda y revisión bibliográfica. Obtención de imágenes. Redacción de la versión final y revisión.

Elayne Vázquez Piñeiro: Búsqueda y revisión bibliográfica.

Anacela Potente Hernández: Búsqueda y revisión bibliográfica.

Todos los autores participamos en la discusión de los resultados y hemos leído, revisado y aprobado el texto final.