

PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Schwannoma en espina dorsal en gestante de 24 semanas

Esther Pérez Carbajo ^{a,*}, Ignacio Zapardiel Gutiérrez ^b, Luis San Frutos Llorente ^a,
Arancha Martín Arias ^a, Alba Rodríguez Maya ^c y Enrique Iglesias Goy ^a

^a Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España

^b Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Santa Cristina, Madrid, España

^c Servicio de Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital La Princesa, Madrid, España

Recibido el 13 de octubre de 2009; aceptado el 4 de mayo de 2010

Accesible en línea el 3 de diciembre de 2010

PALABRAS CLAVE

Schwannoma;
Gestación;
Estrógenos;
Progesterona;
Cirugía

Resumen El schwannoma en la espina dorsal es una entidad poco frecuente cuyo principal problema es la sintomatología causada por el aumento de tamaño y su consecuente compresión medular. Una peculiaridad de esta neoplasia benigna es la presencia de receptores para estrógenos y progesterona en las células de Schwann, que se ha relacionado con un mayor crecimiento de estos tumores en pacientes gestantes.

© 2009 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Schwannoma;
Pregnancy;
Estrogen;
Progesterone;
Surgery

Spinal cord schwannoma in a 24-week pregnant woman

Abstract Schwannoma of the spine is a rare entity. The main problem caused by this tumor are the symptoms provoked by its increasing size and the consequent spinal cord compression. A peculiarity of this benign neoplasm is the presence of estrogen and progesterone receptors in Schwann cells, which has been linked to greater growth of these tumors in pregnant patients.

© 2009 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Los schwannomas o neurinomas son neoplasias benignas cuya principal complicación es la sintomatología dada por la compresión neural de la masa tumoral. Su localización

espinal no es frecuente y la variante de schwannoma melanótico es aún más rara. Sin embargo, en numerosos estudios si se ha relacionado un mayor crecimiento del schwannoma en pacientes embarazadas, así como la presencia de receptores para estrógenos y progesterona en las células de Schwann.

Presentamos el caso de una gestante de 24 semanas con schwannoma espinal dorsal que, por crecimiento y compresión medular, le ocasionó un rápido deterioro neurológico motor y sensitivo en ambas extremidades inferiores, obligando este hecho a realizar una cirugía urgente para evitar secuelas neurológicas crónicas.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [\(E. Pérez Carbajo\).](mailto:estherpcarbajo@hotmail.com)

Descripción del caso

Gestante de 24 semanas de amenorrea y 29 años de edad que acude al servicio de urgencias por agravamiento de un cuadro de dos meses de evolución de hormigueo y debilidad en ambos miembros inferiores, pero especialmente en el derecho. La paciente refiere dificultad para caminar e incluso caídas frecuentes en los últimos días. Así mismo, refiere urgencia vesical y fecal. No presenta ni dolor ni otra sintomatología acompañante.

La gestante no presenta antecedentes personales ni familiares de interés. El embarazo hasta el momento ha sido controlado y sin incidencias.

En la exploración se presenta consciente, orientada y colaboradora. Se observa una paraparesia de predominio derecho (global 3/5) con menor afectación del miembro inferior izquierdo (4/5 a nivel proximal). Presenta la sensibilidad vibratoria disminuida en miembros inferiores y prácticamente abolida en el derecho. Los reflejos osteotendinosos están exaltados con aumento de área en miembros inferiores y Babinski positivo bilateral. El miembro inferior derecho presenta una marcada espasticidad.

Se solicita una analítica completa y una RMN lumbar de urgencia.

En la RMN se observa un proceso expansivo intradural, extramedular a nivel de D8-D9 que se introduce en el foramen de conjunción derecho con desplazamiento y compresión medular hacia delante y la izquierda, compatible con neurinoma como primera opción y meningioma como segunda, con cambios hemorrágicos en su interior.

Tras una valoración multidisciplinar se decidió como primera opción terapéutica intervenir quirúrgicamente la tumoración por el rápido deterioro neurológico de la paciente. Se realizó un control fetal diario, se administraron corticoides para maduración pulmonar y se pautó antagonistas de la oxitocina según protocolo de forma preventiva.

Se realizó una laminectomía a nivel D8-D9, extirpando una lesión exclusivamente extradural bien delimitada, cuya anatomía patológica informó de neurinoma melanótico con cuerpos de psammoma (figs. 1 y 2). Histológicamente se observa el crecimiento de una tumoración de aspecto epitelial y/o fusocelular que forma grupos compactos sin límites celulares definidos. Dicha tumoración se encuentra intensamente pigmentada, observándose acúmulos de pigmento parduzco de aspecto melanótico intracitoplasmático en muchas células. Se observan campos con disposición de células en empalizada (cuerpos de Verocay) así como la presencia de cuerpos de psammoma. No se observa el complejo de Carney, que se asocia frecuentemente a esta variante, y que en torno a un 10% de los casos puede evolucionar de forma agresiva. En esta pieza no se realizó la detección de receptores de estrógenos o progesterona.

El postoperatorio cursó sin incidencias, no presentando ningún síntoma obstétrico ni dinámica uterina y una buena vitalidad fetal. Desde el punto de vista neurológico la paciente solo refiere un mínimo acorachamiento en el pie.

Tras su recuperación posquirúrgica, la paciente fue dada de alta y controlada en la consulta de alto riesgo obstétrico durante el resto del embarazo, que cursó sin incidencias. En la semana 39 se realizó una cesárea electiva, naciendo un feto vivo sin complicaciones ni secuelas maternas.



Figura 1 RMN T1: corte axial a nivel de D8-D9 donde se observa proceso neoplásico intradural, extramedular que se introduce en foramen de conjunción derecho con desplazamiento y compresión medular.

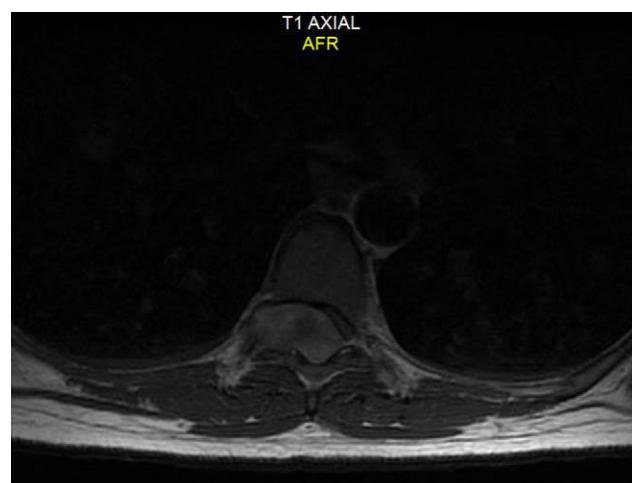


Figura 2 RMN T1: corte sagital donde se visualiza schwanoma con cambios hemorrágicos en su interior.

En la revisión realizada por neurocirugía al mes de la cesárea y al año de la intervención, la paciente se encontraba totalmente recuperada.

Discusión

Los schwanomas o neurinomas tienen su origen en las células de Schwann de las raíces nerviosas y se pueden originar allí donde existan éstas. La localización más frecuente de estos tumores son los nervios periféricos, ubicándose el 50% en cabeza y cuello. El par craneal más frecuentemente afectado es el VIII par, seguido por el V par.

Sin embargo, este tipo de tumores puede originarse en cualquier par craneal o raíz espinal, excepto en los nervios óptico y olfatorio, que están mielinizados por la oligodendroglía y no por las células de Schwann. Generalmente son tumores solitarios y es infrecuente que malignicen. En la mayor parte de los casos son asintomáticos, produciendo únicamente clínica si el tamaño tumoral es considerable y comprime las raíces nerviosas.

La neurofibromatosis predispone fuertemente a desarrollar un schwanoma. En la neurofibromatosis tipo 1 pueden desarrollar schwanomas de las raíces nerviosas espinales y en la tipo 2 son más frecuentes los schwanomas vestibulares.

En nuestro caso, la anatomía patológica de la paciente informaba de schwanoma melanótico con cuerpos de psammoma. Esta variante de schwanoma es extremadamente rara. La arquitectura celular del tumor está compuesta por células de Schwann, con melanosomas productores de melanina. En 2007, Marton et al revisaron en la literatura los casos de schwanoma melanótico no asociado al síndrome de Carney y solo encontraron 105 casos descritos^{1,2}.

Asimismo, nos parece importante remarcar que la coexistencia de la gestación y la presencia de este tipo tumoral no es una mera coincidencia en el tiempo. Numerosos estudios han demostrado la presencia de receptores para estrógenos y progesterona en las células de Schwann. Estas hormonas sexuales actúan y modulan el crecimiento, maduración y funcionamiento de las células de la glía, y su efecto está mediado por receptores intracelulares específicos y de alta afinidad. Por ejemplo, los schwanomas vestibulares son estadísticamente más frecuentes, más extensos y más vascularizados en mujeres embarazadas^{3,4}.

En la literatura, la gran mayoría de los estudios llevados a cabo para determinar la relevancia de las hormonas sexuales y este tipo de tumores han sido realizados analizando schwanomas vestibulares, quizás por ser más frecuentes. Kasantikul et al, en 1981, fueron los primeros en analizar muestras de neurinomas acústicos en mujeres, demostrando la presencia de receptores de estrógenos en las células neoplásicas⁵. En el último y más extenso estudio realizado, Cafer et al concluyeron que los estrógenos ya no eran una hormona importante en el desarrollo del neurinoma acústico, porque no encontraron receptores para estos en todas las muestras analizadas. Sin embargo, si encontraron receptores para progesterona en todas las muestras estudiadas, planteándose

la posibilidad de una nueva línea terapéutica basada en el posible efecto inhibitorio de fármacos antiprogesteronas.

Debido a la divergencia de conclusiones de los estudios existentes hasta el momento, son necesarios más estudios para determinar qué papel tienen las hormonas sexuales en este tipo de tumores e investigar nuevas líneas de tratamiento.

Otro punto que nos parece interesante analizar en este caso presentado es la estrategia terapéutica que se planteó en esta paciente. El deterioro neurológico progresivo que presentó la gestante resultó determinante para su abordaje terapéutico.

El momento óptimo para la cirugía de patologías espinales durante el embarazo no está completamente definido, ya que depende de la edad gestacional, madurez del feto, tipo de patología, déficit neurológico materno y la opinión de la madre al respecto. En este caso el rápido deterioro neurológico materno situó la cirugía en primera línea de acción debido a la posibilidad de graves secuelas neurológicas en la madre si seguía evolucionando el proceso.

In-Ho Han et al proponen dos actitudes terapéuticas posibles en patologías espinales en gestantes, basándose en su experiencia y en la revisión de la literatura. En gestantes de más de 34 semanas, se propone la inducción del parto o cesárea si el deterioro neurológico es progresivo. En este caso, sugieren realizar cesárea y cirugía del proceso espinal en el mismo tiempo anestésico⁶. En gestantes de menos de 34 semanas el tratamiento quirúrgico preparto debe de ser considerado según el caso. Si es necesario intervenir quirúrgicamente a la gestante, en la mayor parte de los casos la gestación se mantiene sin complicaciones tras la cirugía.

Bibliografía

1. Marton E, Feletti A, Orvieto E, Longatti P. Dumbbell-shaped C-2 psammomatous melanotic malignant schwannoma. Case report and review of the literature. *J Neurosurg Spine*. 2007;6:591–9.
2. Er U, Kazanci A, Eyriparmak T, Yigitkanli K, Senveli E. Melanotic schwannoma. *J Clin Neurosci*. 2007;14:676–8.
3. Patel AK, Alexander TH, Andalibi A, Ryan AF, Doherty JK. Vestibular schwannoma quantitative polymerase chain reaction expression of estrogen and progesterone receptors. *Laryngoscope*. 2008;118:1458–63.
4. Markwalder TM, Waelti E, Markwalder RV. Estrogen and progestin receptors in acoustic and spinal neurilemmomas. *Clinicopathologic correlations*. *Surg Neurol*. 1986;26:142–8.
5. Kasantikul V, Brown WJ. Estrogen receptors in acoustic neurilemmomas. *Surg Neurol*. 1981;15:105–9.
6. Han IH, Kuh SU, Kim JH, Chin DK, Kim KS, Yoon YS, et al. Clinical approach and surgical strategy for spinal diseases in pregnant women: a report of ten cases. *Spine*. 2008;33:E614–9.