
Resección de Schwannoma Gigante Toraco-Lumbo-Sacro con Monitoreo Neurofisiológico Intraoperatorio: Primer Caso Reportado en Guatemala



Ruy Gil, Manuel Díaz, Fernando García, Suellen Silva

Servicio de Neurocirugía, Hospital General de Accidentes "Ceibal" IGSS. Universidad San Carlos de Guatemala. Autor correspondiente: Ruy Camilo Gil Rohrmoser

RESUMEN

Los Schwannomas son una de las neoplasias espinales primarias más frecuentes. Cuando abarcan más de dos cuerpos vertebrales se consideran gigantes. Pueden tener invasión a tejidos blandos paravertebrales e invasión y remodelación ósea. El tratamiento de estos tumores es quirúrgico, sin embargo, la cirugía para resección de estos tumores conlleva una alta morbilidad neurológica. El monitoreo y mapeo neurofisiológico intraoperatorio representa un método efectivo para identificar y monitorizar en tiempo real la integridad anatómica y funcional de la médula espinal y las raíces nerviosas durante la cirugía. Es sumamente efectivo y sensible para anticipar lesiones neurológicas transoperatorias y para preservar estructural y funcionalmente la médula espinal y las raíces nerviosas. Presentamos el caso de un Schwannoma gigante, con extensión desde la vertebra T11 hasta el sacro, en un paciente masculino de 44 años, que fue tratado quirúrgicamente utilizando por primera vez en Guatemala para cirugía neurológica el Monitoreo neurofisiológico intraoperatorio.

Palabras clave: Schwannoma gigante, monitoreo y mapeo electrofisiológico

ABSTRACT

Thoraco-Lumbo-Sacral Giant Schwannoma Resection with Intraoperative Neurophysiological Monitoring: First Case Reported in Guatemala

Schwannomas are one of the most common primary spinal neoplasms. When they cover more than two vertebral bodies they are considered giants. They may have invasion of paravertebral soft tissues and invasion and bone remodeling. The treatment of these tumors is surgical, however surgery for resection of these tumors entails a high neurological morbidity. Intraoperative neurophysiological monitoring and mapping represents an effective method to identify and monitor in real time the anatomical and functional integrity of the spinal cord and nerve roots during surgery. It is highly effective and sensitive for anticipating transoperative neurological injury and for structurally and functionally preserving the spinal cord and nerve roots. We present the case of a giant Schwannoma, with extension from the T11 vertebra to the sacrum, in a 44-year-old male patient, who was treated surgically using for the first time in Guatemala to perform for neurological surgery intraoperative neurophysiological monitoring.

Keywords: Giant schwannoma, electrophysiological monitoring and mapping

INTRODUCCIÓN

Por definición los schwannomas son tumores que se originan en las células de Schwann de la vaina nerviosa. En el 95% de los casos son tumores benignos. Generalmente tienen localización intrarraquídea, intradural y extramedular. Aunque en algunas ocasiones pueden tener extensión a tejidos blandos paravertebrales a través de un foramen vertebral, o pueden producir erosión del cuerpo vertebral¹. Representan el 25% de los tumores intrarraquídeos, y son más comunes encontrarlos a nivel torácico². Los schwannomas gigantes son raros, suelen ser más frecuentes a nivel lumbo-sacro, aunque

pueden ser vistos a nivel cervical y torácico. Estos tumores se definen como gigantes cuando cumplen ciertas características de acuerdo a Sridhar, et.al.², tales como: aquellos que se extienden en más de dos niveles vertebrales (Tipo II), aquellos que tienen una extensión extra espinal de más de 2.5 cm (Tipo IVb) y aquellas lesiones que erosionan los cuerpos vertebrales y se extienden posterior y lateralmente en los planos miofasciales (tumores gigantes invasores, tipo V)².

El objetivo de la cirugía es conseguir el mayor porcentaje posible de resección, disminuir la sintomatología del paciente sin acarretar se-

cuelas ni déficit neurológicos nuevos y evitar la recurrencia. La resección total macroscópica de estos tumores es curativa, sin embargo, muchas veces eso no es posible dado el tamaño del tumor, el involucramiento de raíces nerviosas funcionales y la médula espinal dentro de los límites del mismo. Para conseguir el máximo posible de resección de forma segura, la monitorización y mapeo neurofisiológico intraoperatorio (IONM) representa el método más eficaz para identificar y monitorear en tiempo real la integridad funcional tanto de la médula espinal como de las raíces nerviosas³. Dicho monitoreo debe incluir potenciales evocados somatosensitivos y motores, electromiografía funcional libre, y utilización de neuroestimulador para identificar las raíces nerviosas lumbares y sacras trans-operatoriamente. Presentamos el primer caso reportado en Guatemala de utilización del monitoreo neurofisiológico intraoperatorio para cirugía neurológica.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de 44 años de edad, con antecedente de laminectomía de L4 - L5 y biopsia de tumor intrarraquídeo lumbar realizada 4 años antes, cuyo resultado histopatológico fue reportado como Schwannoma. Sin seguimiento reportado posterior a dicho procedimiento. Posteriormente, en 2018 fue referido a la consulta externa de Neurocirugía del Hospital General de Accidentes "Ceibal", con historia de parestesias y pérdida de fuerza paulatina de ambos miembros inferiores, asociado dificultad progresiva para la marcha de aproximadamente 6 meses de evolución. Al examen físico, presentaba franca disminución de los reflejos osteotendinosos rotulianos y aquileos en ambos miembros inferiores. Hipoestesia táctil bilateral, hipopalestesia, hipocinestesia y alteraciones de la sensibilidad profunda, asociado a marcha atáxica de base ancha. Déficit motor parcial con fuerza muscular grado 2/5 en dermatomas de L5 y S1. Con pérdida del tono muscular del esfínter anal externo al tacto rectal e incontinencia urinaria.

La resonancia magnética de columna dorso-lumbo-sacra mostró la presencia de extenso tumor intrarraquídeo que se extendía desde el nivel de T11 hasta el sacro, a nivel de S2, con extensión posterior en el área de la laminectomía previa de L4 y L5, asociado a remodelación ósea y exten-

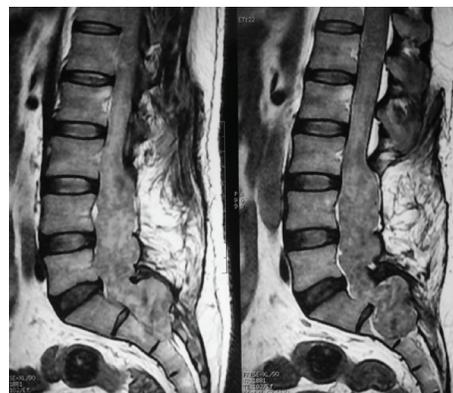


Figura 1. Imagen sagital de resonancia magnética en secuencia T2 con contraste mostrando tumor intrarraquídeo extendiéndose desde el nivel T11 hasta S2, ocupando la totalidad del canal raquídeo y produciendo remodelación ósea anterior del cuerpo del Sacro a nivel de S2.



Figura 2. Imagen axial de resonancia magnética en secuencia T2 con contraste mostrando tumor intrarraquídeo ocupando la totalidad del canal raquídeo y extendiéndose en dirección posterior en área de laminectomía previa en L5.

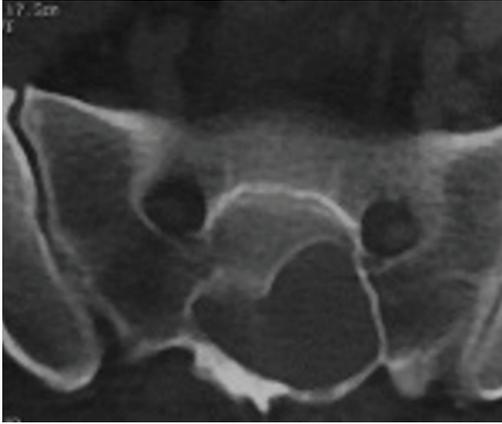


Figura 3. Imagen de corte axial de tomografía axial computarizada a nivel de S2, mostrando área de remodelación ósea producida por el tumor a ese nivel



Figura 4. Tumor resecado, mostrado el tamaño y longitud del mismo, de aproximadamente 15 cm x 2.5 cm.

sión dentro del cuerpo del Sacro en S2 (Figura 1 y 2). La tomografía axial computarizada evidenció área de remodelación ósea en el sacro, así como el área de laminectomía previa de una forma mejor delimitada (Figura 3). El tumor fue clasificado como un Tipo V de la Clasificación de Tumores benignos de la vaina nerviosa (Tabla 1).

Dada la extensión del tumor y la sintomatología del paciente se decidió realizar la cirugía con monitoreo neurofisiológico intraoperatorio para evitar secuelas neurológicas irreversibles al paciente y permitir el máximo posible de resección del tumor.

TÉCNICA QUIRÚRGICA

Fue realizada anestesia venosa total con Monitoreo y Mapeo neurofisiológico intraoperatorio, con uso de potenciales evocados somatosensitivos y motores con estímulo transcraneal y electromiografía anal. Fueron colocados electrodos de estimulación transcraneales, electrodos en los grupos musculares con inervación desde el T12 hasta las S2, incluyendo electrodos a nivel del esfínter anal, y a nivel cutáneo en los dermatomas involucrados. Una vez obtenidos los potenciales evocados motores y sensitivos pre-operatorios el paciente fue colocado en la posición de decúbito prono, se realizó incisión mediana posterior toracolumbar, realizando laminectomía de T11, T12, L1, L2, L3 y S1. Con técnica microquirúrgica se realiza exéresis del tumor, consiguiendo separar el mismo de las raíces nerviosas lumbares proximales, reseca en bloque el segmento desde T11 hasta L3. Luego fue necesaria la utilización de neuroestimulador monopolar para identificar las raíces nerviosas lumbares distales y las sacras para conseguir separar las mismas del tumor y del tejido fibrótico de la cirugía previa. De esta forma fue posible reseca el segmento de tumor a nivel de L4 y parcialmente a nivel de L5 (Figura 4). Sin embargo, a nivel sacro el tumor estaba íntimamente adherido a las raíces de L5, S1, S2 y el resto de la cauda equina, no siendo posible reseca este segmento de tumor sin lesionar dichas raíces. Por lo que fue optado por no reseca este segmento para evitar secuelas esfinterianas irreversibles al paciente.

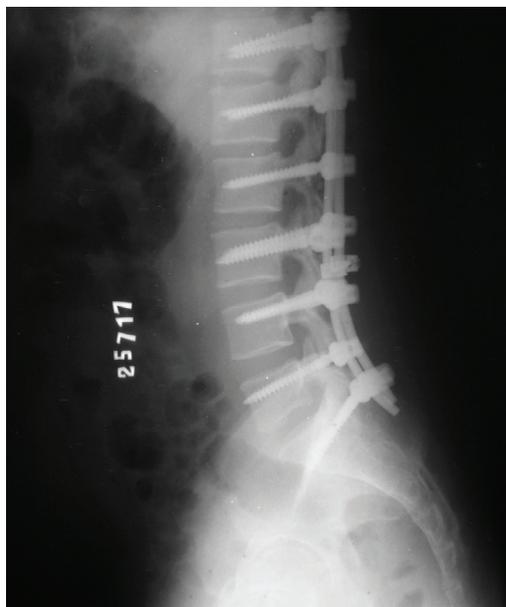


Figura 5. Imagen de rayos X post operatoria en proyección lateral, mostrando la instrumentacion toraco-lumbar, con tornillos pediculares desde T12 hasta S1.

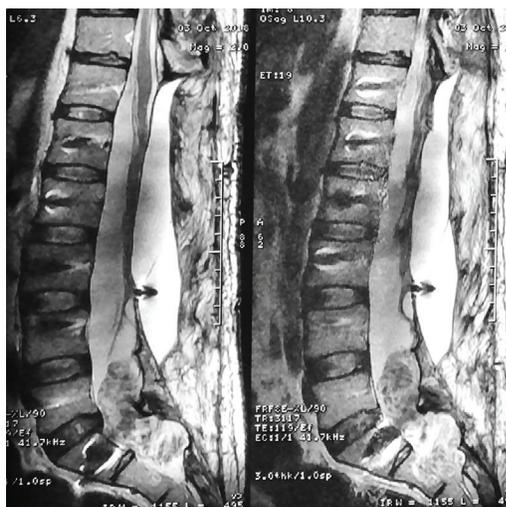


Figura 6. Resonancia magnetica post operatoria mostrando remanente tumoral no reseado a nivel de canal raquideo de L5 y Sacro.

Posteriormente dada la extensa área de laminectomía se realiza instrumentación dorso-lumbar con tornillos pediculares colocados desde T12 hasta S1, para evitar deformidad cifótica tardía post laminectomía (Figura 5). Al final del procedimiento los potenciales evocados motores y sensitivos evidenciaron mejora principalmente a nivel de las raíces lumbares distales y sacras. El paciente pasó posteriormente a sala de cuidado critico para monitoreo post operatorio, y fue dado de alta al 5to día post operatorio.

Clínicamente el paciente presentó mejoría significativa de la fuerza muscular distal en los miembros inferiores, de la marcha, de la sensibilidad superficial y disminución importante de las parestesias. Además, mostró mejoría significativa del control voluntario esfinteriano urinario, no así del control de esfínteres anal, ya que en el seguimiento fue necesaria la utilización de Biofeedback para mejora del control esfinteriano anal.

En el análisis histopatológico del tumor fue reportado como Schwannoma. El paciente tuvo seguimiento post operatorio en consulta externa, no presentó complicaciones en el post operatorio inmediato ni Tardío. Se le realizó resonancia magnética dorso-lumbo-sacra control al 3er mes post operatorio la cual mostró resección del 80% de la lesión, con presencia de un pequeño remanente del tumor a nivel sacro (Figura 6) al cual estuvo en seguimiento por un año, luego de lo cual se perdió el seguimiento del paciente.

DISCUSIÓN

De acuerdo a la revisión de Engelhard et.al. los tumores primarios medulares, meníngeos espinales, o cauda equina representan el 4.5 % de los tumores del Sistema Nervioso Central⁴. La edad media es de 49 años. El tercer tipo histológico más común son los Schwannomas, siendo el 21.2 % de los tumores intrarraquideos⁴. Por otro lado, sabemos que apenas el 5% de los tumores intramedulares suceden a nivel de la cauda equina⁵. La cirugía es el tratamiento de elección para este tipo de tumores, y el objetivo es la descompresión, resección total del tumor si posible, pero al mismo tiempo preser-

vando la función neurológica de las estructuras involucradas en el tumor, utilizando la visión microscópica y el monitoreo neurofisiológico intraoperatorio^{3,5}.

La mayoría de estos tumores son de crecimiento lento, son encapsulados y generalmente son intradurales. Sin embargo 30% puede extenderse a lo largo de foramen neural, y pueden tener componente intra e extradural⁶. En el caso de nuestro paciente, el tumor no se extendía a los forámenes neurales, sin embargo, tuvo un crecimiento a lo largo del área de laminectomía previa, ocupando dicho espacio.

En la literatura se recomienda la resección total de estas lesiones, sin embargo, en las series reportadas no siempre es posible alcanzar este grado de resección^{1,6,7}. Por lo tanto no se sabe si la remoción total es totalmente necesaria en estos pacientes⁶. La estrategia quirúrgica ideal para los Schwannomas gigantes invasivos implica la descompresión de las estructuras neurológicas comprimidas, para aliviar los síntomas y conseguir el máximo posible de resección, evitando complicaciones tanto quirúrgicas, como neurológicas y evitar desarrollar inestabilidad espinal⁶.

En cuanto al porcentaje de resección, la exéresis macroscópica total del tumor ha sido reportada en el 63,7% de los casos; y resección subtotal en el 18,1%. Además, se documentó un deterioro neurológico posoperatorio en el 2,2% de los pacientes, según serie publicada por Engelhard et.al⁴. En una serie publicada en 2005 reportando 6 tumores gigantes de la vaina nerviosa (schwannomas y neurofibromas) apenas 2 casos eran de localización lumbar, sin embargo, los autores no describen la tasa de resección en ambos casos⁷. En otra pequeña serie de 6 schwannomas invasivos, la resección total fue posible en 4 casos, aunque de los 6, únicamente 1 era a nivel lumbosacro⁸. Y en una serie de

14 casos, la resección total fue posible en 11, y 2 de los 3 casos en los cuales fue necesario resección subtotal debido a que eran de localización lumbosacra. Así mismo en los 3 pacientes con tumores de localización lumbosacra, presentaron problemas de vaciamiento urovesical en el post operatorio, cuyos síntomas mejoraron en 2 casos, pero en uno de ellos la secuela fue permanente⁶.

Las resecciones subtotales teóricamente colocarían al paciente en riesgo de recidiva lo cual sucede en un 4-5% de los casos⁷. Sin embargo, frecuentemente los tumores se resecan de forma incompleta, especialmente cuando están localizados en la región lumbosacra, ya que la remoción completa puede resultar en el sacrificio innecesario de varias raíces nerviosas⁷, como fue en nuestro caso, en el cual para evitar secuelas neurológicas irreversibles fue necesario dejar el segmento del tumor a nivel del canal raquídeo de S1 y S2. Aun así, luego de la resección el paciente persistió con paresia del esfínter anal interno y externo, precisando la utilización de biofeedback para mejorar dicha alteración neurológica. El tono anal mejoró significativamente luego de 6 meses de tratamiento, y recuperó la continencia fecal.

La laminectomía multinivel es necesaria frecuentemente, con resección de facetas articulares en algunos casos, lo que podría producir inestabilidad y deformidad post operatoria. Aun cuando la instrumentación podría ayudar en la estabilidad del segmento abordado, ésta puede perjudicar la interpretación de imágenes post operatorias. Por lo tanto, algunos autores prefieren evitar instrumentar, a menos que la inestabilidad post operatoria sea una preocupación⁶. En nuestro caso, dado que fue necesario realizar laminectomía a 8 niveles vertebrales, consideramos que el paciente tenía alto riesgo de desarrollar una deformidad cifotizante en el post operatorio por lo que optamos por instrumentar todos los niveles abordados.

Las complicaciones neurológicas post operatorias reportadas principalmente han sido el deterioro neurológico luego de la resección, principalmente deterioro de la función sensitiva, como fue reportado en la serie de Safaee et.al. donde de 221 tumores operados de la vaina nerviosa, se reportaron 70 complicaciones (32%), dentro de ellas nuevos síntomas sensitivos o deterioro de los mismos (la más común, 15%), nuevos o deterioro de déficit motores previo, fístula de líquido cefalorraquídeo, meningoceles, infección del sitio quirúrgico, deformidad espinal, entre otros menos comunes⁹.

El uso de técnica microquirúrgica refinada aunado al monitoreo neurofisiológico intraoperatorio, potenciales evocados motores y sensitivos, así como electromiografía del esfínter se consideran indispensables en el caso de cirugía para tumores medulares o de cauda equina, y deben ser usados sistemáticamente, ya que incrementan la tasa de resección total al mismo tiempo preservando la función neurológica⁵. Existe evidencia contundente que el uso de monitoreo neurofisiológico intraoperatorio es una herramienta para identificar y preservar la función neurológica en pacientes sometidos a cirugía espinal compleja¹⁰, principalmente en el caso de cirugía tumores medulares y espinales, que permite realizar resecciones amplias y seguras preservando la función neurológica del paciente, y permitiendo identificar en tiempo real eventos adversos trans-operatorias que se traducirían en déficit neurológicos^{11,12}, por lo que es una herramienta para predecir resultados neurológicos post operatorios y existe un amplio consenso en su utilización en cirugía neuro-oncológica espinal^{10,11,12}.

Así mismo esta herramienta debe ser utilizada desde el posicionamiento del paciente hasta el cierre final de la herida operatoria, ya que eventos adversos neurofisiológicos pueden suceder en cada una de las etapas de la cirugía. Foster et.al.¹², reporto 23% de alteraciones neurofisiológicas transoperatorias en 203 casos de pacientes operados de tumores espinales, siendo que 14% de estas alteraciones sucedieron durante la resección del tumor, 2.5% en el momento de la laminotomía, 3.5% al momento de la abertura dural; 2.5% al momento del cierre dural; y 0.5% al realizarse una Laminoplastia.

CONCLUSIONES

Dada la complejidad de los tumores medulares y espinales primarios, el monitoreo Neurofisiológico intraoperatorio es una herramienta indispensable que permite realizar resecciones seguras, previene lesiones neurológicas irreversibles en tiempo real, así como ayuda a preservar la función neurológica medular y de raíces nerviosas durante este tipo de cirugías. Reportamos el primer caso de cirugía neurológica y específicamente de tumores medulares en Guatemala en la cual se utilizó esta herramienta. Siendo pioneros en la utilización del monitoreo neurofisiológico para cirugía espinal en Guatemala.

REFERENCIAS

1. Madeleine Sowash, Ori Barzilay, Sweena Kahn Lily McLaughlin, Patrick Boland, Mark H. Bilsky, Ilya Laufer. Clinical outcomes following resection of giant spinal schwannomas: a case series of 32 patients. *J Neurosurg Spine* 26:494–500, 2017.
2. K. Sridhar, Ravi Ramamurthi, M.C. Vasudevan, B. Ramamurthi. Giant invasive spinal schwannomas: definition and surgical management. *J Neurosurg (Spine 2)* 94:210–215, 2001.
3. Scibilia, Antonino. Terranova, Carmen. Rizzo, Vincenzo. Raffa, Giovanni. Morelli, Adolfo. Esposito, Felice. Mallamace, Raffaella. Buda, Gaetano. Conti, Alfredo. Quartarone, Angelo. Germanò, Antonino. Intraoperative neurophysiological mapping and monitoring in spinal tumor surgery: sirens or indispensable tools?. *Neurosurg Focus* 41 (2):E18, 2016
4. Engelhard H, Villano, J. Porter K, Stewart A, Barua M, Barker II F, Newton H. Clinical presentation, histology, and treatment in 430 patients with primary tumors of the spinal cord, spinal meninges, or cauda equina: Clinical article. *J Neurosurg Spine* 13:67–77, 2010.
5. Tessitore, Enrico. Cabrilo, Ivan. Boex, Colette. Schall, Karl. Cauda equina tumor surgery: how I do it. *Acta Neurochir* (2012) 154:1815–1820
6. Nam Hun Yu, Soo Eon Lee, Tae-Ahn Jahng, Chun Kee Chung. Giant Invasive Spinal Schwannoma: Its Clinical Features and Surgical Management. *Neurosurgery* 71:58–67, 2012
7. Ghani AR, Ariff AR, Romzi AR, et al. Giant nerve sheath tumor: report of six cases. *Clin Neurol Neurosurg*. 2005;107(4):318-324.
8. Ozdemir N, Bezircio glu H, Akar O. Giant erosive spinal schwannomas: surgical management. *Br J Neurosurg*. 2010;24(5):526-531.
9. Safaee, Michael. Lyon, Russ. Barbaro, Nicholas. Chou, Dean. Mummaneni, Praveen. Weinstein, Philip R. Chin, Cynthia T. Tihan, Tarik. Ames, Christopher. Neurological outcomes and surgical complications in 221 spinal nerve sheath tumors. *J Neurosurg Spine* 26:103–111, 2017
10. Nuwer MR, Emerson RG, Galloway G, Legatt AD, Lopez J, Minahan R, Yamada T, Goodin DS, Armon C, Chaudhry V, Gronseth GS, Harden CL; American Association of Neuromuscular and Electrodiagnostic Medicine. Evidence-based guideline update: intraoperative spinal monitoring with somatosensory and transcranial electrical motor evoked potentials. *J Clin Neurophysiol*. 2012 Feb;29(1):101-8. doi: 10.1097/WNP.0b013e31824a397e. PMID: 22353994.
11. Scibilia A, Terranova C, Rizzo V, Raffa G, Morelli A, Esposito F, Mallamace R, Buda G, Conti A, Quartarone A, Germanò A. Intraoperative neurophysiological mapping and monitoring in spinal tumor surgery: sirens or indispensable tools? *Neurosurg Focus*. 2016 Aug;41(2):E18. doi: 10.3171/2016.5.FOCUS16141. PMID: 27476842.
12. Forster MT, Marquardt G, Seifert V, Szelényi A. Spinal cord tumor surgery--importance of continuous intraoperative neurophysiological monitoring after tumor resection. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2012 Jul 15;37(16):E1001-8. doi: 10.1097/BRS.0b013e31824c76a8. PMID: 22322374.