

## SCHWANNOMA DEL VENTRICULO LATERAL. PRESENTACION DE UN CASO

W. NIGRI\*, M. R. DE LOS REYES\*, C. F. CABRERA\* C. D. L. R. DE BELTRAME\*\*, E. M. CAPUTI\*\*\*

\* Hospital Escuela Corrientes. Servicio de Neurocirugía.

\*\* Hospital Escuela Corrientes. Servicio de Patología.

\*\*\* 2ª. Cátedra de Patología. Facultad de Medicina. Buenos Aires, Argentina

**PALABRAS CLAVE:** Schwannomas - Tumor cerebral - Tumor intraventricular - Inmunomarcación.

### RESUMEN

*Se presenta un schwannoma gigante del ventrículo lateral derecho implantado en el surco optoestríado.*

*La excepcionalmente rara localización del tumor motiva esta comunicación, junto con la posibilidad de comentar las teorías que justifican esta modalidad proliferativa, jerarquizándose asimismo la importancia de las determinaciones inmunohistoquímicas para asseverar el diagnóstico histopatológico de certeza.*

### ABSTRACT

*We are presenting a gigant schwannoma of the right lateral ventricle implanted in the optostrate sulcus.*

*Because of the exceptionally rare location of this tumor we are reporting this case, with the possibility of discussing the different theories that explains this proliferative modality, and outstanding the importance of the immunohistochemical determinations to asseverate the true histopathologic diagnosis.*

### Introducción

Los schwannomas son tumores que se originan en las células de Schwann, desarrolladas por diferenciación del leucocito de las envolturas nerviosas (2).

Constituyen el 8% de todos los tumores intracraneanos (2, 12).

Son más frecuentes en la edad media de la vida y en el sexo femenino.

Su localización preferencial, siempre siguiendo trayectos nerviosos, está en los pares craneanos del ángulo pontocerebeloso (2, 3, 17). Fuera de esta topografía constituyen una rareza.

Hay referencia de 11 casos de schwannomas intraparenquimatosos en la literatura; 8 ce-

rebrales, 2 cerebelosos y uno intrapontino, además de 2 localizaciones intrasellares (3, 5, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 14, 15, 18, 21, 22).

La única referencia de localización intraventricular pertenece a M. David, quien en 1964 opera en un joven de 15 años un tumor que fue rotulado como "tumor schwanoide del ventrículo lateral" (4).

### Objetivos

En este trabajo reportamos un caso de schwannoma del ventrículo lateral derecho, los hallazgos quirúrgicos y anatomopatológicos, y pasamos revista a las causas invocadas para comprender su excepcional localización.

## Material y Métodos

Se estudió un paciente (A.F.) de 24 años, de sexo masculino, derivado desde un instituto para ciegos, por presentar convulsiones, hemiparesia izquierda y megalocefalía asimétrica. Maduró normalmente hasta los 8 años, edad en la que, a partir de un traumatismo de cráneo con hundimiento frontal derecho, presentó convulsiones generalizadas y progresivo agrandamiento asimétrico del cráneo, así como dificultad en la movilización del hemicuerpo izquierdo y en las funciones equilibratorias. En el último año completó con amaurosis su evolutivo defecto visual.

**Examen:** al ingreso se presentó hiposomático, desnutrido, bradipsíquico y con hemiparesia espástica izquierda a predominio braquial, que no impide la marcha. Megalocefalia mayor a derecha. No hay signos cutáneos de facomatosis.

Sin más alteraciones en el laboratorio que una discreta anemia.

En el estudio radiográfico simple de cráneo se observó megalocefalia asimétrica, aplanamiento de la base y dilatación sellar.

La TAC, demostró un voluminoso proceso (9 x 7 x 5), ocupante del ventrículo lateral derecho, que sufre marcado refuerzo con la inyección de contraste. Importante hidrocefalia a predominio derecho (Fig. 1 y 2).



Figura 1. TAC que muestra voluminoso proceso ocupante del ventrículo lateral derecho con hidrocefalia.

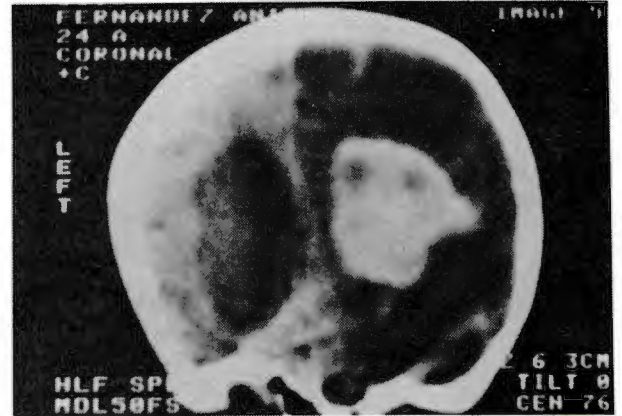


Figura 2. TAC con contraste evidencia un importante refuerzo.

**Operación:** Es intervenido el 23 de julio de 1987 a través de craniectomía frontolateral derecha y abordaje transcortical del ventrículo lateral, el que aparece totalmente ocupado por adherencias laxas traslúcidas, que fijan un voluminoso tumor de superficie encefaloidea y nodular, el que luego de ser liberado y extraído en fragmentos, muestra su implante en el reborde posterior del agujero de Monro y en el surco optoestriado, apareciendo indemne en ese asiento una duplicación de la vena tálamoestriada derecha.

**Postoperatorio:** evoluciona favorablemente y es dado de alta 20 días después sin cambios en su amaurosis ni en su hemiparesia, con mejor psiquismo y equilibrio. Los controles ambulatorios fueron satisfactorios.

**Examen Anatomopatológico:** Fragmentos de consistencia firme y blanquecinos al corte, con superficie externa granulosa. Los cortes seriados se incluyen en parafina, se colorean con hematoxilina-eosina, tricómica de Masson e inmunomarcación, (proteína gliofibrilar ácida (PGFA), proteína S-100 y alfa-1 antitripsina).

Microscópicamente se observa tejido tumoral dispuesto en formaciones nodulillares a celularidad compacta, entre las que se evidencia un tejido celular más laxo. Las zonas compactas muestran arquitectura fuso-celular en manojos y remolinos, con esbozo de aisladas empalizadas nucleares. Citoplasma eosinófilo. Las zonas laxas presentan un componente celular fusiforme, células estelares, vacuoladas y otras de amplios citoplasmas, núcleos redondeados, elongados y relativamente homogéneos pese a algunas formas de anisocariosis y macronucleosis. Se identifican mitosis aisladas, numerosas vacuoladas o células vacuoladas con depósito de pigmento granular fino, pardo (melánico), que se diferencia del pigmento ocre, granular (hemosiderina), de otros sectores. Se destacan gruesas fibras



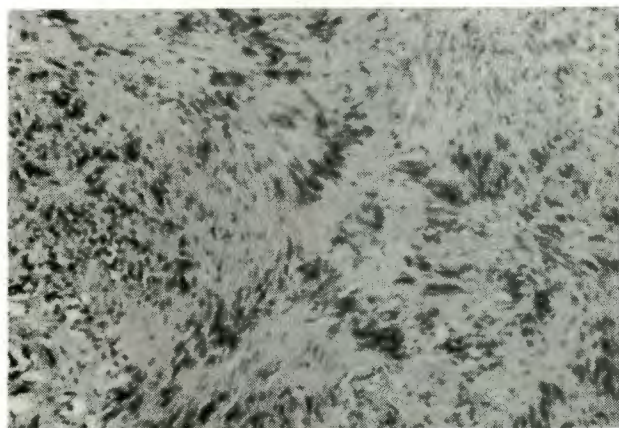
irregulares, hialinas, tipo Rosenthal. No se observan formaciones verticilares. Engrosamiento e hialinización de las paredes vasculares. La técnica de Masson pone en evidencia la producción colágena. (Fig. 3 y 4).

**Inmunomarcación:** Proteína gliofibrilar ácida: negativa en los elementos tumorales y positiva en las estructuras englobadas por el tumor.

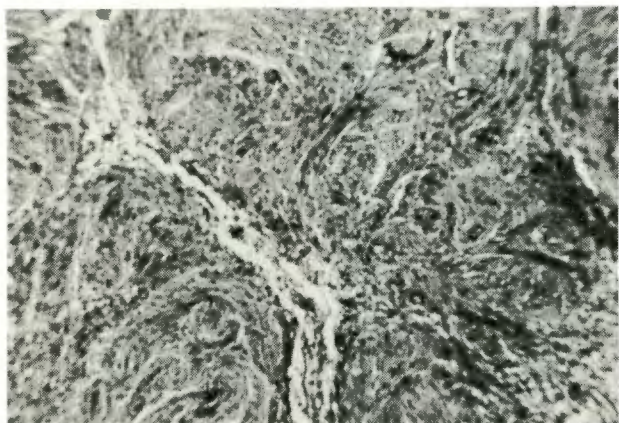
Proteína S-100: positivo homogéneo en los elementos tumorales (Fig. 5).

Alfa-1 antitripsina: negativa en los elementos tumorales.

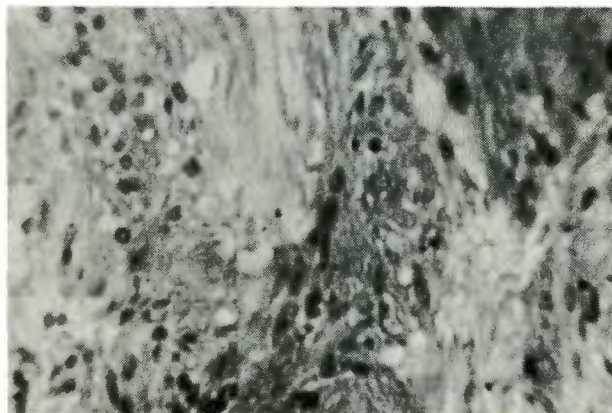
**Conclusión:** Schwannoma.



**Figura 3.** Histología H.E. obj x 10: Tumor fusocelular con empalizadas deltadas por disposición de sus núcleos.



**Figura 4.** Tr. Masson. Obj x 4: Panorámica donde se observan múltiples nódulos de celularidad compacta a elementos fusiformes.



**Figura 5.** Inmunomarcación Proteína S-100: Se demuestra la positividad del tumor ante este anti-suero. Método Peroxidasa Anti-peroxidasa. Obj. x 10.

### Discusión

El único caso de tumor de esta naturaleza publicado hasta el presente es el de M. David, en el que el diagnóstico histopatológico se limita a rotular al mismo como "schwannoide", por considerar la absoluta inexistencia de células de Schwann en el sitio del implante (4). David argumenta la posibilidad de un schwannoma en la macro y microscopía de la pieza estudiada por Berdet y Messimy, quienes agregando técnicas argénticas, descartan en principio los tumores de la progenie meníngea y glial, sin poder pese a ello, ser categóricos en su exclusión. Es así como los "neurinomas centrales" o "gliomas schwannoides" de Thiebaut y Gruner son descartados con un criterio que se apoya más en la ausencia de estigmas de la enfermedad de von Recklinghausen que en una clara patente histológica. Lo mismo sucede con el meningioma fibroblástico a forma intraventricular. Concluye entonces David en "tumor schwannoide" y no en schwannoma, si bien aporta datos suficientes como para afirmar esto último. Lamenta no disponer de un estudio ultramicroscópico para develar la incógnita del hallazgo, y no hace mención a los entonces recientes aportes de Riggs y Clary (15) y Russel y Rubinstein (17) que proponen teorías para la proliferación de células de Schwann a topografía atípica.

Nuestro caso, sorprendentemente similar al de David, planteó el inevitable ejercicio diagnóstico inicial con el schwannoma parcialmente pigmentado, el astrocitoma pilocítico, el astrocitoma subependimario, el meningio-



ma y el fibrohistiocitoma. Se pudo descartar a los gliomas mencionados gracias a la negatividad de la PGFA. El fibrohistiocitoma se excluyó por medio de la alfa-1 antitripsina (negativo en nuestro caso) y se confirmó la estirpe neuroectodérmica con la proteína S-100 positiva en las células tumorales (1, 20).

Las teorías que se enunciaron para justificar la topografía ectópica de estos tumores se argumentan en la posibilidad de proliferación de las células de Schwann por hiperplasia de los plexos nerviosos perivasculares (15) como proponen Riggs y Clary, o por diferenciación de elementos mesenquimatosos multipotenciales (Feigín y Ogata) (6). Russel y Rubinstein (17), sugieren que podrían formarse de leucocitos a partir de una diferenciación de las células piales, proponiendo al efecto el término de "Schwannosis" para designar la lesión formada por células de Schwann y fibras de reticulina, en la cual se originarían los schwannomas.

De Myer (5), sostiene la existencia de fibras nerviosas periféricas aberrantes, que penetrarían a las estructuras axiales junto con los vasos circunferenciales largos para el caso de los (también excepcionales) schwannomas intrapontinos.

Prakash (14) fundamenta la formación de schwannomas ectópicos, especialmente los intraparenquimatosos, a partir de nidos de malformación hamartomatosa intracerebral.

De la revisión de la bibliografía consultada, no se obtiene aún hoy, un criterio que haga compatibles todas o algunas de estas hipótesis.

### Conclusiones

- 1 — Se trata de una localización excepcionalmente rara de este tipo de tumor.
- 2 — Luego de analizar las distintas teorías que intentan justificar una topografía ectópica, ninguna resulta plenamente satisfactoria, si bien nos inclinamos a aceptar entre ellas la que invoca el crecimiento tumoral a partir de las fibras nerviosas que acompañan a los vasos.
- 3 — Tomando en cuenta los distintos diagnósticos diferenciales que se plantean desde el punto de vista histopatológico se hace necesario la realización de técnicas inmunohistoquímicas para el diagnóstico de certeza.

### BIBLIOGRAFIA

1. **Benda P:** Proteine S-100 et tumeur cerebral humaine. *Rev Neurol* 118:368-372, 1968.
2. **Caputi EM:** Anatomía Patológica: guías teóricas prácticas. Toray Arg. 1977.
3. **Bruni P, Eposito S, Greco R y col:** Solitary intracerebral schwannoma in von Recklinghausen's disease. *Surg Neurol* 22:360-364, 1984.
4. **David M, Guyot JF, Sachs M, Ballivet J:** Tumeur schwannóide du ventricule lateral. *NeuroChirurgie* 11:568-581, 1965.
5. **De Myer W:** Aberrant peripheral nerve fibers in the medulla oblongata of man. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 28:121-123, 1965.
6. **Feigín I, Ogata J:** Schwann cells and peripheral myelin within human central nervous tissue: the mesenchymal character of Schwann cells. *Journal Neuropath Exp Neurol* 30:603-612, 1971.
7. **Ghatak NR, Norwood CW, Davis Ch:** Intracerebral schwannoma. *Surg Neurol* 3:45-47, 1975.
8. **Gibson AAM, Hendrick EB, Conen PE:** Intracerebral schwannoma. Report of a case. *J Neurosurg* 24:552-557, 1966.
9. **Gokay H, Izgy N, Barlas O y col:** Supratentorial intracerebral Schwannomas. *Surg Neurol* 22:69-72, 1984.
10. **Komminoth R, Sokic P, Florange W y col:** Schwannome intra-cerebelleux. *Neurochirurgie* 23:81-88, 1977.
11. **New PFJ:** Intracerebral schwannoma. Case report. *J Neurosurg* 36:795-797, 1972.
12. **Mc Cormick WF:** Intramedullary spinal cord schwannoma. A unique case. *Arch Pathol* 77:378-382, 1964.
13. **Pertuiset B y Col:** Les neurinomes de l'acoustique. *Neuro Chirurg T.16, Suppl* 1970, Masson-Paris.
14. **Prakash B, Roy S, Tandon PN:** Schwannoma of the brain stem. Case report. *J Neurosurg* 53:121-123, 1980.
15. **Riggs HE, Clary WD:** A case intramedullary sheath cell tumor of the spinal cord. Considerations of vascular nerves as a source of origin. *Journ Neuropathol Exp. Neurol* 16:332-336, 1957.
16. **Rodríguez Salazar A, Carrillo R, De Miguel J:** Intracerebral Schwannoma in a child. Report of a case. *Child Brain* 11:69-72, 1984.
17. **Russel DS, Rubinstein LJ:** Pathology of tumours of the nervous system, ed 4. London: Edward Arnold, 1977.
18. **Sarkar Ch, Mehta VS y Col:** Intracerebral schwannoma. *J Neurosurg* 67:120-123, 1987.
19. **Shakit MN, Toledo E, Sandbank U:** Intracerebral schwannoma. *Acta Neurochir* 64:253-258, 1982.
20. **Stephansson K, Wollmann R, Jercovic M:** S-100 protein in soft tissue tumour derived from Schwann cell and melanocytes. *Am J Pathol* 106:261-268, 1982.
21. **van Rensburg MJ, Proctor NSF, Danzinger J y Col:** Temporal lobe epilepsy due to an intracerebral schwannoma: Case report. *J Neurol Neurosurg Psych* 38:703-709, 1975.
22. **Wood WG, Rothman LM, Nussbaum BE:** Intramedullary neurilemmoma of the cervical spinal cord. Case report. *J Neurosurg* 42:465-468, 1975.