

# Síndrome de Déjerine por schwannoma del hipogloso con respuesta completa: una presentación rara con revisión de literatura

José F. Robles-Díaz<sup>1,2\*</sup>

<sup>1</sup>Área de Investigación, Universidad Peruana Los Andes; <sup>2</sup>Servicio de Oncología, Centro Especializado María Auxiliadora. Huancayo, Junín, Perú

## Resumen

Una mujer de 17 años sin antecedentes de importancia, con clínica de parálisis del nervio hipogloso derecha, hemiparesia y alteración de la sensibilidad propioceptiva izquierda, con una resonancia magnética que evidencia masa hiperintensa en T2, dependiente del conducto hipogloso derecha, y a la microscopía se observan cuerpos de Verocay. Se diagnostica como síndrome bulbar medial por schwannoma del hipogloso, recibiendo radioterapia a dosis de 54 Gy en fraccionamiento convencional. A los cuatro años del tratamiento se obtiene respuesta completa imagenológica, con mejoría neurológica.

**Palabras clave:** Schwannoma del hipogloso. Parálisis del nervio hipogloso. Tronco encefálico. Masa de base del cráneo. Síndrome de Déjerine. Radioterapia.

## Hypoglossal Schwannoma Déjerine Syndrome with complete response: A rare presentation with literature review

### Abstract

A 17-year-old woman with no significant history, with symptoms of right hypoglossal nerve palsy, hemiparesis and alteration of left proprioceptive sensitivity, with a magnetic resonance that shows a hyperintense mass on T2, dependent on the right hypoglossal duct, and microscopy shows Verocay bodies. Diagnosing as medial bulbar syndrome due to hypoglossal schwannoma, she received radiotherapy at a dose of 54Gy in conventional fractionation. And obtaining a complete imaging response 4 years after treatment, with neurological improvement.

**Keywords:** Hypoglossal schwannoma. Hypoglossal nerve palsy. Brainstem. Skull base mass. Déjerine syndrome. Radiotherapy.

## Introducción

El schwannoma, también denominado neurilemoma o neurinoma, corresponde a un tumor neurogénico benigno, derivado de las células de la cresta neural, específicamente de las células de la vaina periférica nerviosa llamadas schwannocitos<sup>1</sup>. Puede afectar a nervios sensitivos, motores, simpáticos, sensoriales y

pares craneales, ocurriendo en el 90% de los casos en nervios sensoriales como el vestibular<sup>2</sup>.

El schwannoma hipogloso (Sch) representa el 5% de todos los schwannomas intracraneales no acústicos<sup>3,4</sup>. De Martel en 1933 realizó el primer reporte<sup>5</sup>, sin embargo, la literatura sigue siendo escasa con reportes aislados y series de casos a nivel mundial<sup>4,6,7</sup>.

### Correspondencia:

\*José F. Robles-Díaz  
E-mail: bayern014@hotmail.com

Fecha de recepción: 24-11-2021  
Fecha de aceptación: 06-01-2022  
DOI: 10.24875/j.gamo.22000109

Disponible en internet: 07-07-2022  
Gac Mex Oncol. 2022;21(Supl):29-33  
www.gamo-smeo.com

2565-005X/© 2022 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Se presenta un caso de ScH que desarrolla síndrome medial bulbar, manejado solo con radioterapia externa.

## Reporte de caso

Paciente mujer de 17 años natural de Cajamarca (Perú), sin antecedentes patológicos. Con tiempo de enfermedad de un año, caracterizado por cefalea suboccipital moderada, agregándose a los seis meses disminución de fuerza muscular progresiva del hemicuerpo izquierdo, limitando la deambulaci3n. A 10 meses de iniciado la clínica, se realizó resonancia magnética (RM) de encéfalo, trayendo solo la secuencia T1 contrastada, en donde se describe una masa lobulada heterogénea con realce al contraste, de 47 x 22 x 23 mm, localizado inferior y medial al hemisferio cerebeloso derecho; lateral de la unió3n bulbo-medular derecha, proyectándose al conducto hipogloso (Fig. 1). A la evaluaci3n clínica se evidencia desviaci3n de la lengua hacia la derecha, la sensibilidad propioceptiva se encontraba disminuida en brazo y pierna izquierda, con fuerza muscular de 3/5 en hemicuerpo izquierdo y signo de Babinski positivo (Fig. 2). Se realiza biopsia de la lesi3n, reportándose características compatibles con schwannoma (Fig. 3), por lo que se concluyó que se trataba de un ScH; se ofreció la resecci3n de la lesi3n mediante microcirugía. Sin embargo, la paciente rechazó el procedimiento quirúrgico. Optando por recibir radioterapia externa tridimensional a dosis de 5,400 cGy en 27 sesiones. La paciente se pierde de vista por motivo de viaje fuera del paí3. Retornando a los cuatro años de finalizar la irradiaci3n, presentando resoluci3n de la parálisis del hipogloso, sensibilidad propioceptiva conservada y fuerza muscular del hemicuerpo izquierdo 4/5. Se realiza RM de control, evidenciándose la respuesta completa del ScH (Fig. 4). Actualmente la paciente tiene 22 años, cursa una carrera profesional, sin evidencia de toxicidad acústica, y un estado funcional normal.

## Discusi3n

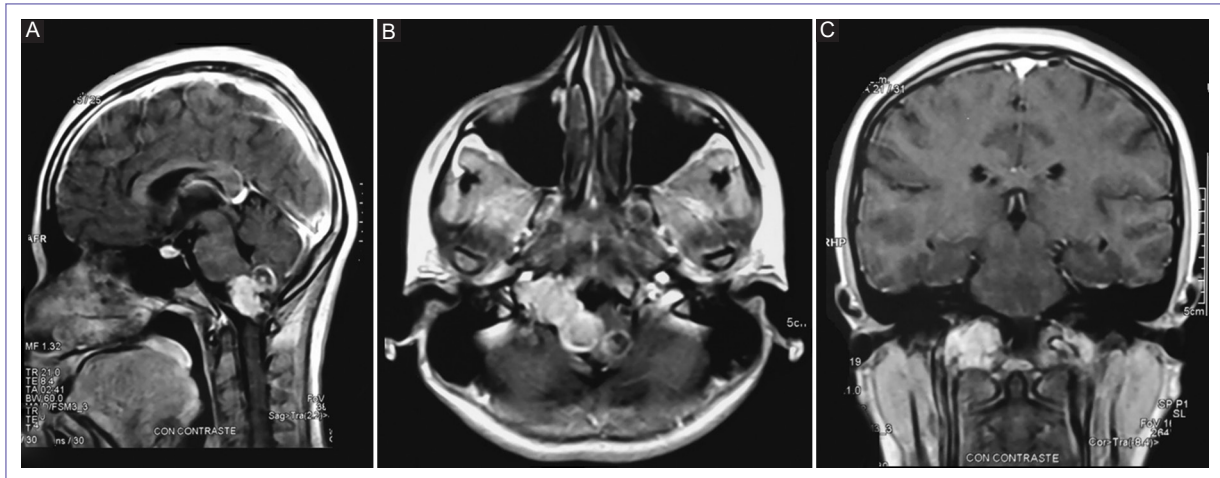
Los ScH, ya sean esporádicos o asociados a la neurofibromatosis, son infrecuentes, y comprenden solo el 1% de todos los schwannomas intracraneales en una serie<sup>8</sup> y el 5% de los schwannomas no vestibulares en otras<sup>3,4,8</sup>.

El núcleo del XII par craneal se encuentra en el bulbo raquídeo, emergiendo fibras eferentes, siendo únicamente fibras motoras somáticas, que inervan el vientre

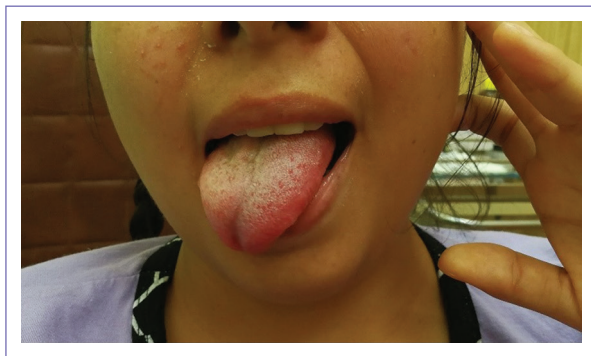
posterior del músculo digástrico, el músculo esternohioideo, omohioideo, tirohioideo y músculos de la lengua, como el estilogloso, geniogloso y músculos hioglosos. Las fibras emergen del surco anterolateral del bulbo como una serie longitudinal de raicillas que luego se fusionan para dar origen al nervio. Después de su corta longitud intracraneal, aunque clínicamente relevante para el caso, pasa por el canal hipogloso. Una vez extracraneal el nervio se encuentra en el espacio parafaríngeo<sup>9</sup>, por lo que su afectaci3n en cualquier punto de su recorrido se expresa con parálisis y atrofia de hemilengua ipsilateral. En este caso, inicia con un síndrome bulbar medial, también conocido como síndrome de Déjerine, presentando hemiparesia contralateral y parálisis de la hemilengua ipsilateral a la lesi3n<sup>10,11</sup>, explicado no por un infarto sino a causa de la tumoraci3n expansiva, que afectó al fascículo piramidal posdecusaci3n y lesi3n del XII, debido al estiramiento y expansi3n de la fibra nerviosa por el crecimiento del tumor.

La presentaci3n clínica es variada, nos ayuda la revisi3n sistemática de Bindal et al., mostrando en 94 casos de ScH que el 64% eran mujeres con una edad media de 44.6 años, con una proporci3n intracraneal del 50%. Siendo los síntomas más comunes, la desviaci3n de la lengua en un 38% y cefalea en un 33%. La disfunci3n del hipogloso se presentó en el 80%<sup>7</sup>. Otros síntomas incluyen parálisis de los nervios craneales inferiores (50%) tales como los nervios glossofaríngeo y vago, y signos cerebelosos (47.8%). A largo plazo, trastornos de motricidad (41.3%) y sensoriales (37.0%) debido a la compresi3n por el tumor<sup>12</sup>. En nuestro caso es compatible, ya que se presentó en una mujer joven, con dolor occipital, probablemente por la irritaci3n meníngea de lesi3n, sin embargo, no presentó compromiso de otros pares craneales a pesar de la cercanía del agujero rasgado posterior.

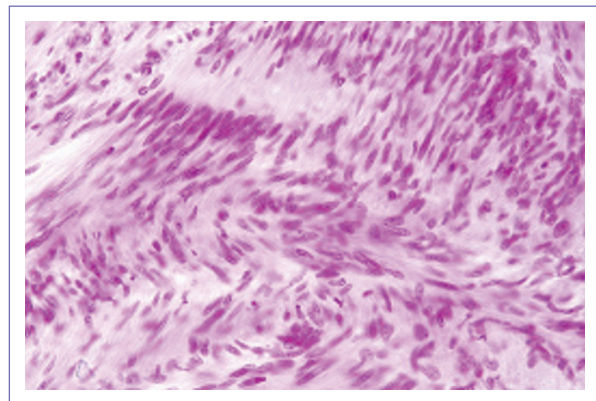
Los ScH se clasifican según la ubicaci3n de la siguiente manera: tipo A, tumor intracraneal, que representa el 31.5% de los casos; tipo B, tumor intracraneal y extracraneal (denominado tumor en forma de mancuerna), que representa el 50.0% de los casos; y tipo C, tumor extracraneal solo, que representa el 18.5% de los casos<sup>13</sup>. El estudio de Weindling et al. reporta 16 casos de ScH, con localizaci3n derecha (10/16), siendo las características por RM: un volumen promedio de 6.14 cm<sup>3</sup> (rango: 0.08 a 31.16 cm<sup>3</sup>), compromiso del canal del hipogloso en todos los casos, apariencia heterogénea en T2 y potenciada con el contraste<sup>13,14</sup>. Estos hallazgos no se pudieron comparar, ya que la paciente solo contaba con la secuencia T1 contrastada,



**Figura 1.** Resonancia magnética de encéfalo al inicio: En secuencia T1 con contraste en el corte sagital (A), axial (B) y coronal (C), se observa masa lobulada heterogénea, con realce de contraste, de 47 x 22 x 23 mm, localizado inferior y medial al hemisferio cerebeloso derecho; lateral a la unión bulbo-medular derecha, extendiéndose lateralmente hacia el espacio extracranial a nivel de la proyección de conducto hipogloso ipsilateral.



**Figura 2.** Evaluación clínica: se evidencia desviación de la lengua hacia el lado derecho.



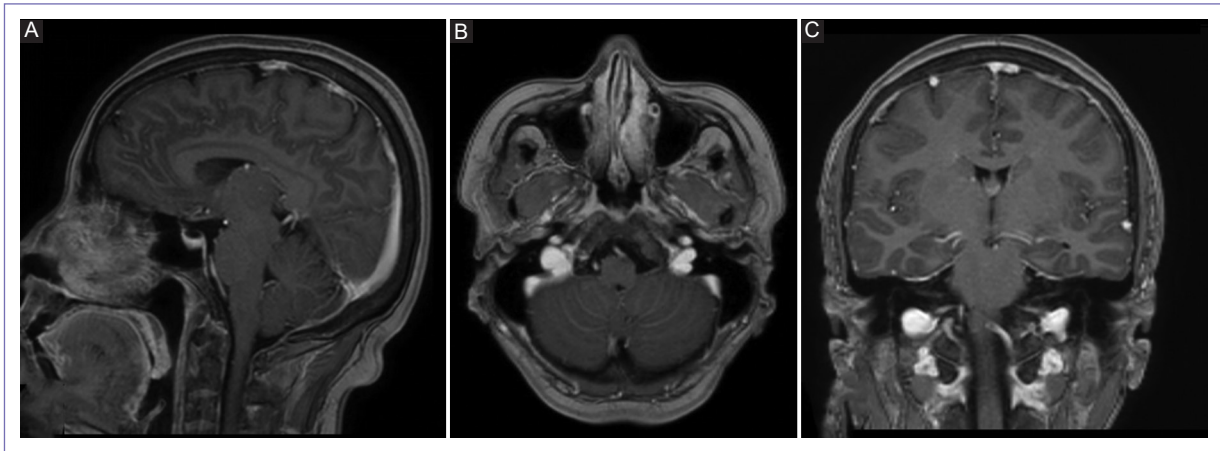
**Figura 3.** La histopatología de la biopsia, en la tinción con hematoxilina floxina azafrán con un aumento de 40, muestra áreas hiper celulares compactas, compatible con el patrón de Antoni A. En las áreas celulares se observa una empalizada nuclear alrededor de la apósis fibrilar, es decir, los cuerpos de Verocay.

en la cual se observa una lesión hiperintensa en T1 con realce de contraste ubicada en el lado derecho, a nivel bulbo-medular con compromiso del canal del hipogloso y volumen tumoral de 23.7 cm<sup>3</sup>. Adicionando el resultado de la biopsia, que evidencia los cuerpos de Verocay y el patrón denso de células tipo fibrilar (Antoni A), compatibles con schwannoma<sup>15</sup>, se catalogó como un síndrome bulbar medial por ScH derecho intracranial.

La resección quirúrgica se asociaba con alta mortalidad en la literatura antes de la década de 1970, debiéndose más del 50% de la mortalidad a dificultad respiratoria dentro de las cuatro semanas posteriores a la cirugía<sup>16-18</sup>. Luego de esta década, la causa fue la trombosis de venas encefálicas e infección del líquido cefalorraquídeo<sup>13</sup>. A pesar de mejoras en técnicas

microquirúrgica de base de cráneo, obteniéndose menos morbilidad y mortalidad para la resección, siguen representando un desafío formidable<sup>8</sup>.

Independientemente del nervio afectado, el tratamiento quirúrgico consiste en la exéresis sistemática de las lesiones. Reportándose la escisión quirúrgica en el 93% de los casos de ScH, con evidencia de masa residual en el 29%, con una tasa de complicaciones del 15% de la cirugías<sup>7</sup>. La alta complejidad de la cirugía, con resultado poco probable de mejoría, con



**Figura 4.** Resonancia magnética de encéfalo a los cuatro años: en la secuencia contrastada en T1, tanto en sagital (A), como axial (B) y coronal (C), no se observa lesiones expansivas a nivel inferomedial del cerebelo.

déficits neurológicos irreversibles entre otras complicaciones potencialmente graves<sup>8</sup>, la radioterapia externa estereotáxica fraccionada<sup>19</sup> o la radiocirugía<sup>20,21</sup> ofrecen un tratamiento alternativo atractivo.

La radioterapia fraccionada se ha utilizado en ciertos centros para el tratamiento de schwannomas no vestibulares, logrando control tumoral similar al obtenido con la radiocirugía. Showalter et al. informaron una serie de 24 schwannomas craneales no acústicos (incluidos dos casos de schwannomas hipoglosos); sometidos a radioterapia externa a dosis de 50.4 a 54 Gy a fracciones de 1.8 a 2.0 Gy; 15 pacientes recibieron radiocirugía con una dosis media de 12.0 Gy. La tasa de control a dos años de ambas modalidades fue del 95% sin diferencias significativas. Los déficits del nervio craneal mejoraron en un 50%, se mantuvieron estables en un 46% y empeoraron en un 4%<sup>22</sup>. En el 2016, Li Yong et al. reportaron dos casos de ScH en forma de mancuerna, tratados con irradiación a dosis de 30 Gy en 10 fracciones, delimitando el volumen tumoral de planificación con 2 mm de expansión al volumen tumoral grosero, con medidas promedio de 15.12 y 24 cm<sup>3</sup>, respectivamente. Obteniéndose los cuatro años reducción significativa o desaparición total de la lesión<sup>23</sup>. En este caso, la paciente fue tratada con irradiación fraccionada a dosis de 54 Gy, evidenciándose la respuesta completa a los cuatro años, con mejoría neurológica tanto del par craneal afectado como de la vía piramidal.

La afectación de la calidad de vida y su desempeño va a depender de las secuelas postratamiento o de la progresión de la enfermedad. Se producen déficits permanentes del nervio hipogloso en el 67%. La recurrencia

tumoral se ha informado con una mediana de tiempo de 16.5 meses luego de la escisión quirúrgica<sup>7</sup>. A pesar que nuestra paciente no fue sometida escisión quirúrgica, resultó en una respuesta dramática, sin secuelas por la irradiación, y con estado funcional que le permite desenvolverse social y académicamente.

## Conclusión

Los ScH ocurren escasamente, y la presentación junto al síndrome Déjerine es rara. El manejo de la enfermedad consiste en la escisión quirúrgica de la lesión siempre que sea posible, debido a los posibles efectos negativos que puede tener en las delicadas estructuras circundantes. La radioterapia externa, como radiocirugía o fraccionada, es una opción adecuada de tratamiento. Sin embargo, la radioterapia estereotáxica hipofraccionada o la radiocirugía pueden ser una opción de tratamiento más valiosa para los pacientes con volúmenes pequeños, y particularmente adecuada para las lesiones residuales postoperatorias.

## Agradecimientos

El autor agradece a la Universidad Peruana Los Andes y al Centro Especializado María Auxiliadora.

## Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial o con ánimo de lucro.



## Conflicto de intereses

El autor declara no tener conflicto de intereses.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** El autor declara que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** El autor declara que ha seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** El autor ha obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Bibliografía

- Zachariades N, Skoura C, Papageorgiou G, Chrissomali E. Giant ancient neurilemmoma of the cervical region: report of case. *J Oral Maxillofac Surg.* 2001;59(6):668-72.
- Tryggvason G, Barnett A, Kim J, Soken H, Maley J, Hansen MR. Radiographic association of schwannomas with sensory ganglia. *Otol Neurotol.* 2012;33(7):1276-82.
- Sarma S, Sekhar LN, Schessel DA. Nonvestibular schwannomas of the brain: a 7-year experience. *Neurosurgery.* 2002;50(3):437-48; discussion 438-9.
- Suri A, Bansal S, Sharma BS, Mahapatra AK, Kale SS, Chandra PS, et al. Management of hypoglossal schwannomas: single institutional experience of 14 cases. *J Neurol Surg B Skull Base.* 2014;75(3):159-64.
- De Martel T, Subirana GJ. Los tumores de la fosa cerebral posterior: voluminoso neurinoma del hipogloso con desarrollo juxtabulbo-protuberencial. Operación-curación. *Ars Med.* 1933;9:416-9.
- Santander XA, Cotúa CE, Saldaña C. Spontaneous regression of a hypoglossal neurinoma: Case report and review of the literature. *World Neurosurg.* 2017;105:1033.e7-1033.e9.
- Bindal S, El Ahmadieh TY, Plitt A, Aoun SG, Neeley OJ, El Teclé NE, et al. Hypoglossal schwannomas: A systematic review of the literature. *J Clin Neurosci.* 2019;62:162-73.
- Nonaka Y, Grossi PM, Bulsara KR, Taniguchi RM, Friedman AH, Fukushima T. Microsurgical management of hypoglossal schwannomas over 3 decades: a modified grading scale to guide surgical approach. *Neurosurgery.* 2011;69(2 Suppl):121-40; discussion 140.
- Basaran B, Polat B, Unsalar S, Ulusan M, Aslan I, Hafiz G. Parapharyngeal space tumours: The efficiency of a transcervical approach without mandibulotomy through review of 44 cases. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2014;34:310-6.
- Kim JS, Kim HG, Chung CS. Medial medullary syndrome. Report of 18 new patients and a review of the literature. *Stroke.* 1995;26(9):1548-52.
- Rousslang LK, Reitz TJ, Rooks E, Wood JR. Rare case of atypical Déjerine syndrome in a child. *J Clin Imaging Sci.* 2020;10:2.
- Sato M, Kanai N, Fukushima Y, Matsumoto S, Tatsumi C, Kitamura K, et al. Hypoglossal neurinoma extending intra- and extracranially: case report. *Surg Neurol.* 1996;45(2):172-5.
- Hoshi M, Yoshida K, Ogawa K, Kawase T. Hypoglossal neurinoma--two case reports. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2000;40(9):489-93.
- Weindling SM, Wood CP, Hoxworth JM. Hypoglossal canal lesions: Distinctive imaging features and simple diagnostic algorithm. *AJR Am J Roentgenol.* 2017;209(5):1119-27.
- Brodhun M, Stahn V, Harder A. Pathogenese und molekularpathologie des vestibularisschwannoms [Pathogenesis and molecular pathology of vestibular schwannoma]. *HNO.* 2017;65(5):362-72.
- Haase E. Neurinoma of the twelfth nerve. *J Neuropathol Exp Neurol.* 1946;5:66-71.
- Morelli RJ. Intracranial neurilemmoma of the hypoglossal nerve. Review and case report. *Neurology.* 1966;16(7):709-13.
- Williams JM, Fox JL. Neurinoma of the intracranial portion of the hypoglossal nerve. Review and case report. *J Neurosurg.* 1962;19:248-50.
- Nishioka K, Abo D, Aoyama H, Furuta Y, Onimaru R, Onodera S, et al. Stereotactic radiotherapy for intracranial nonacoustic schwannomas including facial nerve schwannoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2009;75(5):1415-9.
- Elsharkawy M, Xu Z, Schlesinger D, Sheehan JP. Gamma Knife surgery for nonvestibular schwannomas: radiological and clinical outcomes. *J Neurosurg.* 2012;116(1):66-72.
- Peker S. Non-vestibular Schwannoma radiosurgery. *Prog Neurol Surg.* 2019;34:159-65.
- Showalter TN, Werner-Wasik M, Curran WJ Jr, Friedman DP, Xu X, Andrews DW. Stereotactic radiosurgery and fractionated stereotactic radiotherapy for the treatment of nonacoustic cranial nerve schwannomas. *Neurosurgery.* 2008;63(4):734-40; discussion 740.
- Li Y, Lou J, Qiu S, Guo Y, Pan M. Hypofractionated stereotactic radiotherapy for dumbbell-shaped hypoglossal schwannomas: Two cases of long-term follow-up and a review of the literature. *Mol Clin Oncol.* 2016;5(2):371-4.