

TUMOR MALIGNO DE LA VAINA DE NERVIOS PERIFÉRICOS Y NEUROFIBROMATOSIS

BLANCA GARCÍA, MARÍA SOLANGE FERRER, GEYLOR ACOSTA

CLÍNICA LUGO. MARACAY, ESTADO ARAGUA, VENEZUELA

RESUMEN

Reportamos el caso de paciente femenina de 29 años de edad, diagnóstico de neurofibromatosis, en segundo mes de posoperatorio de resección local lesión en flanco izquierdo, biopsia reportó tumor mesenquimal maligno, presenta masa de rápido crecimiento en cicatriz quirúrgica. Examen físico: tumor en hemiabdomen izquierdo, duro, fijo, piel ulcerada. Resonancia magnética nuclear evidencia masa retroperitoneal con extensión a cavidad, pared abdominal, lobulada, desplaza grandes vasos, uréter, riñón izquierdo, colon descendente. La laparotomía evidencia tumor retroperitoneal que desplaza grandes vasos, uréter, riñón, colon izquierdo, infiltra pared abdominal, piel, lobulado, encapsulado. Biopsia e inmunohistoquímica con proteína S-100 y LEU 7 son compatibles con tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos asociado a neurofibromatosis alto grado de malignidad. La sobrevida es 15 % - 30 % a 5 años. El tratamiento consiste en resección con biopsia intraoperatoria para comprobar negatividad de márgenes y radioterapia posoperatoria. Quimioterapia en casos de metástasis a distancia.

PALABRAS CLAVE: Tumor, nervio periférico, neurofibromatosis, mesénquima.

SUMMARY

We report a case 29 year old female with history of neurofibromatosis and local resection of a left flank tumor. The pathology of surgical specimen reports malignant mesenchymal neoplasm. Two months after the procedure refers rapidly growing tumor located underneath the surgical scar. Physical examination: tumor in left lower quadrant of the abdomen, firm, with ulcerated skin. The magnetic nuclear resonance reveals retroperitoneal tumor extending into abdominal cavity, displacing aorta, vena cava, left kidney, left urether, descending colon. Laparotomy is performed, a retroperitoneal tumor infiltrating abdominal wall and skin, lobulated. The pathology and immunohistochemistry stains with S-100 protein and LEU 7 was compatible with peripheral nerve sheath tumor associated neurofibromatosis malignant high grade neoplasia. Five year survival rates are low: 15 % - 30 %. Management of these tumors includes wide local resection with intraoperative frozen section of surgical margins, postoperative external beam radiotherapy and chemotherapy for metastatic disease.

KEY WORDS: Tumor, nerve sheath, neurofibromatosis, mesenchymal.

INTRODUCCIÓN

E

l tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos corresponde aproximadamente al 10 % de todos los sarcomas de tejidos blandos. Hay una forma solitaria y otra asociada a neurofibromatosis múltiple, o enfermedad de Von

Recklinghausen. En estos casos la mitad o

Recibido: 02/05/2007 Revisado: 13/07/2007

Aceptado para publicación: 04/09/2007

Correspondencia: Dra. María Solange Ferrer Vivas
Clínica Lugo Av. 19 de Abril, Maracay, Edo. Aragua
Tel: (0243) 2351855/ (0414) 462 2667
E-mail: Solms12@hotmail.com

menos pueden desarrollar cambios sarcomatosos a lo largo de su vida, en cualquier lugar del cuerpo, luego de un prolongado período de latencia de 10 a 20 años. Estas lesiones se denominan neuro-fibrosarcomas, schwannomas o tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos (TMVNP)⁽¹⁻⁴⁾.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente femenina de 29 años portadora de diagnóstico de neurofibromatosis, con antecedente de resección local de tumor en flanco izquierdo cuya biopsia reportó tumor mesenquimal maligno. A los 2 meses de posoperatorio presentó aumento de volumen y tumor en la zona de cicatriz quirúrgica de crecimiento rápido. Al examen físico se aprecia tumor que ocupa la totalidad del hemiabdomen izquierdo, duro, fijo, que se insinúa por debajo del reborde costal ipsilateral, con piel ulcerada (Figura 1). La resonancia magnética nuclear abdomino-pélvica evidencia tumor retroperitoneal izquierdo, con extensión hacia cavidad y pared abdominal, lobulado, que desplaza uréter y riñón izquierdo, colon descendente y grandes vasos (Figura 2). La



Figura 1. Lesión.



Figura 2. RMN.

paciente es sometida a laparotomía exploradora. Se evidenció como hallazgo intraoperatorio tumor retroperitoneal izquierdo con crecimiento hacia cavidad abdominal, desplazando colon, grandes vasos, riñón y uréter izquierdo, que llega hasta cúpula diafragmática e infiltra pared abdominal y piel. Se resecó el tumor en bloque con pared abdominal y piel ulcerada (Figura 3). La biopsia (Figura 4) e inmunohistoquímica con proteína S-100 y LEU 7 (Figura 5) son compatibles con tumor maligno de la vaina de



Figura 3. Pieza quirúrgica.

nervio periférico. Se planifica a la paciente para tratamiento adyuvante con radioterapia externa.

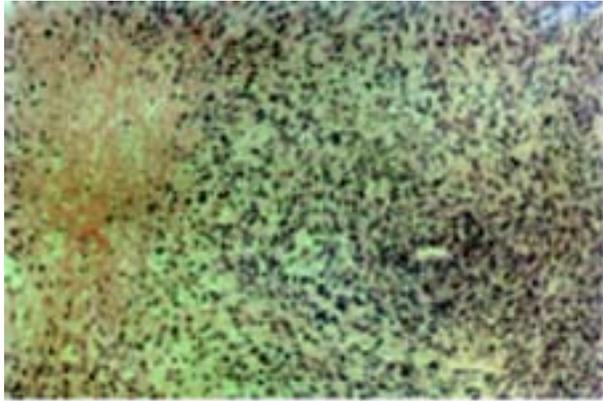


Figura 4. Biopsia.

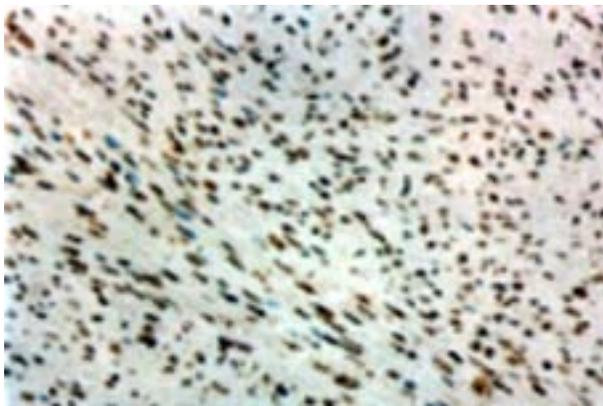


Figura 5. Inmunohistoquímica

DISCUSIÓN

El TMVNP es infrecuente. Como su nombre lo indica, se origina en la vaina neural. Existe una forma solitaria y otra asociada a la enfermedad de Von Recklinghausen. En estos pacientes se observan estos tumores hasta en un 50 % de los casos⁽⁵⁻¹²⁾. En un análisis retrospectivo de 89 casos de pacientes con sarcomas de partes blandas del Hospital Oncológico "Padre Machado" entre 1976 y 1988, Maldonado y col. reportan sólo 4 casos, que corresponden

al 4,5 % de su casuística. Tres se localizaron en miembros inferiores y 1 en abdomen⁽¹⁰⁾. Salas y col. de los Hospitales Universitario de Caracas y "Dr. Miguel Pérez Carreño" de Valencia, en un estudio clínico-patológico publicado en 1993 describen dos casos: uno solitario y otro asociado a enfermedad de Von Recklinghausen⁽¹³⁾. Esta enfermedad es crónica, progresiva, hereditaria, ligada a un gen mendeliano dominante y asociada a fibromatosis múltiple con cambios pigmentarios de la piel como manchas marrón claro⁽⁴⁾.

La mayoría de los TMVNP se ven en adultos con una edad promedio entre 28 y 36 años^(2,4). Hay variación con respecto al sexo, predominando en algunas series en el femenino, y en el masculino en otras^(2,3,14-16). Es variable la localización, siendo más frecuente en las extremidades (50 % a 70 %). En los casos asociados a neurofibromatosis hay tendencia a ubicación central y profunda, pero pueden también originarse en neurofibromas superficiales^(5,7,14,15). La sintomatología inicial en la mayoría de los pacientes está dada por un tumor de crecimiento lento y progresivo, doloroso, con una definida predisposición hacia el cambio maligno después de un traumatismo o cirugía^(2,4,6-8,12,15). El tiempo de evolución es variable, pueden transcurrir 15 años entre el diagnóstico de enfermedad de Von Recklinghausen y la aparición de un sarcoma⁽⁶⁾.

El aspecto macroscópico es inespecífico, con tamaño que puede oscilar entre 10 cm y 30 cm, de consistencia dura, aspecto lobulado, pocas veces encapsulados. Al corte son de color blanco-amarillento, con áreas de degeneración quística y de hemorragia. Histológicamente las células reproducen los aspectos de la células de Schwann normales, con aumento de celularidad y pleomorfismo, áreas de necrosis mezcladas con áreas sólidas y en el 10 % empalmeamiento nuclear, siendo el primer criterio para malignidad la presencia de actividad mitótica^(1,2,4,5,7,16).

Pueden existir elementos heterólogos entre

un 3 % a 16 %: cartílago, hueso, músculo estriado o focos de liposarcoma. El diagnóstico diferencial se hace con fibrosarcoma, sarcoma sinovial, fibrohistiocitoma maligno y leiomiomasarcoma. Los marcadores inmunohistoquímicos principales son: proteína S-100, con un 50 % a 70% de positividad, Leu 7, AME y MBP^(3,4,11,13).

La forma de diseminación es mediante el crecimiento a lo largo de los nervios involucrados, infiltrando estructuras vecinas; también por vía hematogena a pulmón, hígado y hueso. Es rara la diseminación a ganglios

linfáticos. La recurrencia local oscila entre 58 % y 78 %. Pueden recurrir repetidas veces, incluso antes de dar metástasis a distancia. Estas metástasis ocurren en un 20 % de los casos y 84 % se presentan en los 2 primeros años. La tasa de supervivencia a los 5 años es de 15 % a 30 %^(2-4,5,7,14-16).

El tratamiento es la cirugía radical con biopsia intraoperatoria para comprobar la negatividad de los márgenes quirúrgicos, en combinación con radioterapia pre o posoperatoria. La quimioterapia se usa en caso de metástasis a distancia^(2,3,5,9,14,15,17).

REFERENCIAS

1. Abell MR, Hart WR, Olson JR. Tumors of the peripheral nervous system. *Hum Pathol.* 1970;1(4):503-510.
2. D'Agostino AN, Soule EH, Miller RH. Sarcomas of the peripheral nerves and somatic soft tissues associated with multiple neurofibromatosis (Von Recklinghausen's disease). *Cancer.* 1963;16:1015-1027.
3. Ducatman BS, Scheithauer BW. Malignant peripheral nerve sheath tumors with divergent differentiation. *Cancer.* 1984;54(6):1049-1057.
4. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors.* 2ª edición. Filadelfia: The CV Mosby Co.; 1988:781-815.
5. Ghosh BC, Ghosh L, Huvos AG, Fortner JG. Malignant schwannoma. A clinicopathologic study. *Cancer.* 1973;31(1):184-190.
6. Hadju SI. *Pathology of Soft Tissues.* Filadelfia: Lea and Febiger; 1979:455-470.
7. Hruban RH, Shiu MH, Senie RT, Woodruff JM. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the buttock and lower extremity. A study of 43 cases. *Cancer.* 1990;66(6):1253-1265.
8. Knight WA, Murphy WK, Gottlieb JA. Neurofibromatosis associated with malignant neurofibromas. *Arch Dermatol.* 1973;107(5):747-750.
9. Lodding P, Kindblom LG, Angervall L, Stenman G. Cellular schwannoma. A clinicopathologic study of 29 cases. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol.* 1990; 416 (3):237-248.
10. Maldonado L, Díaz G, Meléndez M. Sarcoma de partes blandas. Experiencia en el Hospital Oncológico "Padre Machado". *Rev Venez Oncol.* 1991;3:49-56.
11. Matsunou H, Shimoda T, Kakimoto S, Yamashita H, Ishikawa E, Mukai M. Histopathologic and immunohistochemical study of malignant tumors of peripheral nerve sheath (malignant schwannoma). *Cancer.* 1985;56(9):2269-2279.
12. Rosai J. *Ackerman's Surg. Path. EE.UU: The CV Mosby Co. San Luis.* 7a edición. 1989:1569-1573.
13. Salas E, Anchustegui C. Tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos. Estudio clínico-patológico, inmunohistoquímico y ultraestructural de dos casos. *Rev Venez Oncol.* 1993;5:1-9.
14. Sordillo PP, Helson L, Hajdu SI, Magill GB, Kosloff C, Golbey RB, et al. Malignant Schwannoma, clinical characteristics, survival, and response to therapy. *Cancer.* 1981 May 15; 47(10):2503-2509.
15. Storm FK, Eilber FR, Mirra J, Morton DL. Neurofibrosarcoma. *Cancer.* 1980; 45(1):126-129.
16. Tsunegoshi M, Enjoji M. Primary malignant peripheral nerves tumors (Malignant Schwannoma), a clinicopathologic and electron microscopic study. *Act Path Jap.* 1979;29:363-375.
17. Vaissman I, Maldonado L, Quintero M, Díaz G, Goldszajn H. Sarcoma de partes blandas: trabajo de revisión. *Rev Venez Oncol.* 1994;6:103-120.