

SCHWANNOMA CELULAR RETROPERITONEAL REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

ARTURO CORDERO G, MARÍA V GOYO, LORETTA DI GIAMPIETRO, OMAR BOLÍVAR, ARGELIS LUGO

HOSPITAL DR. RICARDO BAQUERO GONZÁLEZ, SERVICIO DE CIRUGÍA GENERAL, CARACAS, VENEZUELA

RESUMEN

Los tumores del retroperitoneo son poco frecuentes y se clasifican según el tejido del que se originan. Se presenta caso de paciente femenina de 50 años, quien consulta por dolor y sensación de peso pélvico de dos años de evolución. Al examen físico aumento de volumen en fosa ilíaca izquierda. Ultrasonido transvaginal: mioma interligamentario izquierdo vs., tumor parauterino izquierdo sólido. TAC abdomino-pélvica doble contraste: masa sólida heterogénea para uterina izquierda de 10 cm x 10 cm con calcificaciones, útero desplazado contra lateralmente. Marcadores tumorales: CA 125: 10,5 U/ mL; CEA: 3,5 ng/mL; AFP: 3,2 ng/mL. La paciente es llevada a mesa operatoria los hallazgos intraoperatorios son tumor sólido retroperitoneal de 15 cm en excavación pélvica. Se realizó resección completa. Biopsia intraoperatoria reportó tumor mesenquimático atípico vs., sarcoma de bajo grado. Inmunohistoquímica, reporta schwannoma celular. Después de dos años de seguimiento no hay evidencia de enfermedad maligna.

PALABRASCLAVE: Schwannoma, neurilemomas, tumor, retroperitoneal.

SUMMARY

The retroperitoneal tumors are infrequent and are classified according to the original tissue. This is a case presentation of a 50 years old female patient with presenting progressive pelvic painful discomfort since two years, in the physical examination we found a painless tumor in the left pelvic, transvaginal ultrasound showed an uterine mioma vs., anexial tumor and the abdominal computed tomography allows to see a left heterogeneous solid mass with calcification of 10 cm x 10 cm that rejecting the uterus tumor marker test: CA 125: 10.5 U/ mL; CEA: 3.5 ng/mL; AFP: 3.2 ng/mL. The patient was operated on and during the intervention; a retroperitoneal tumors of 15 cm were found on pelvic excavation and resected. The pathology transoperational biopsy reports mesenchymatic atypic tumor vs., low grade sarcoma. Immunohistochemistry reports benign schwannoma. After two years of follow up, there is no evidence of malignant transformation.

KEY WORDS: Schwannoma, nerve sheath, tumor, retroperitoneal.

Recibido: 16/12/2015 Revisado: 12/01/2016

Aceptado para publicación: 13/02/2016

Correspondencia: Dr. Arturo Cordero. Hospital Dr. Ricardo Baquero González. Servicio de Cirugía

General. Sector las Flores de Catia, calle el yunque.

Tel: 02125753559. 0412- 2929020.

E- mail: arturocorderoguzman@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

Los tumores que asientan en el retroperitoneo son poco frecuentes y se suelen clasificar según el tejido del que se originan. El 85 % de los tumores retroperitoneales son malignos. Los tumores de vainas nerviosas son una subclase de los tumores de tejidos blandos que incluyen tanto a los neurofibromas como a los schwannomas benignos y malignos, siendo estos más frecuentes en retroperitoneo. Su porcentaje oscila entre el 0,2 % y el 0,6 % de todas las neoplasias de organismo. En 1910, Verocay describe el primer tumor de nervios periféricos, pero fue Arthur Purdy Stout (1885-1967) en 1935 quien introdujo el término de neurilemoma, también llamado schwannoma, fue pionero en la comprensión de la histogénesis de estos tumores, porque fue quien identificó la célula de Schwann como el principal elemento constituyente, tanto en tumores benignos como malignos ^(1,2). El schwannoma retroperitoneal es un tumor raro y representa del 0,7 % al 2,7 % de todos los schwannomas, y su incidencia mayor es en la edad comprendida entre los 20 y los 50 años, siendo más frecuente entre los hombres que mujeres. Son de crecimiento lento, no agresivo y generalmente solitarios, solamente un 1,4 % son malignos. La localización en retroperitoneo o mediastino se acompaña de escasa clínica, siendo frecuentemente un hallazgo radiológico incidental, o produciendo sintomatología relacionada con la compresión de estructuras vecinas ^(3,4).

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 50 años, quien consulta por dolor y sensación de peso pélvico de dos años de evolución. Antecedentes: HTA controlada. Quirúrgicos: Corrección de cistocele y rectocele hace 10 años; laparoscopia exploradora + exéresis de quiste de ovario, hace 5 años; safenectomía bilateral hace 4 años. Examen

físico: abdomen globoso a expensas de panículo, blando deprimible, no doloroso, con aumento de volumen en fosa ilíaca izquierda. Los estudios complementarios reportan: ultrasonido transvaginal: mioma interligamentario izquierdo vs., tumor parauterino izquierdo sólido. TAC abdomino-pélvica doble contraste: masa sólida heterogénea para uterina izquierda de 10 cm x 10 cm con calcificaciones, útero desplazado contra lateralmente, sin líquido libre. Endoscopia digestiva superior (EDS): gastritis aguda antral y esofagitis por reflujo. Endoscopia digestiva inferior (EDI): colitis aguda inespecífica. Marcadores tumorales: CA 125: 10,5 U/ mL; CEA: 3,5 ng/mL; AFP: 3,2 ng/mL. RM: imagen hipo-intensa que capta contraste, de 96 mm x 106 mm para uterina izquierda. Es llevada a mesa operatoria para laparotomía ginecológica + corte congelado. Hallazgos intraoperatorios: tumor sólido retroperitoneal de 15 cm en excavación pélvica. Se realizó: histerectomía abdominal total + ooforosalingectomía bilateral, resección de tumor retroperitoneal. Biopsia intraoperatoria: tumor mesenquimático atípico vs., sarcoma de bajo grado. Biopsia definitiva: tumor estroma atípico compatible con leiomioma atípico, sugiere inmunohistoquímica, la cual reporta inmunomarcaje con S-100 vimentina compatible con schwannoma celular.

DISCUSIÓN

El schwannoma o neurilemoma es un tumor raro poco diagnosticado en la consulta de atención primaria. Estos tumores han recibido distintos nombres, en un principio se llamó schwannoma benigno, neurinoma, glioma periférico, fibroblastoma perineural o neurilemoma. Se ha descrito su asociación con la enfermedad de Von Recklinghausen entre el 5 % y el 18 % de los casos ⁽¹⁾.

La localización más frecuente de presentación de estas neoplasias son los nervios periféricos del cuello, mediastino y extremidades. La

mayoría de los schwannomas son benignos. La localización retroperitoneal es muy infrecuente, habiéndose descrito en estos casos una mayor frecuencia de asociación con la enfermedad de Von Recklinghausen. En estos casos, el pronóstico es peor porque el schwannoma suele ser maligno ⁽²⁾.

El tamaño del tumor no se asocia con el grado de agresividad o riesgo potencial de malignidad, el cual es extremadamente bajo.

En el estudio histopatológico de estos tumores en su mayoría se observa encapsulado, con aspecto sólido, quístico o mixto, y muestran un patrón de áreas estructurales distintas que se identifican como de Antoni A y Antoni B. La primera expresa una hiper celularidad sólida y núcleos «en empalizada» que son conocidos como cuerpos de Verocay. Las áreas B son hipo-celulares, adoptando una textura histológica laxa. Dentro del estudio histopatológico se deben realizar estudios de inmunohistoquímica para estar completamente seguros del diagnóstico, los cuales se caracterizan por la positividad de la proteína S-100, desmina y vimentina ⁽³⁾.

El diagnóstico diferencial de los tumores sólidos retroperitoneales incluye tumores retroperitoneales como neurofibromas, paragangliomas, feocromocitomas, liposarcomas o histiocitomas fibrosos malignos.

En el diagnóstico de estas lesiones ocupantes de espacio retroperitoneales tienen una función importante la ecografía y la TC, aunque el diagnóstico definitivo es exéresis quirúrgica y posterior estudio anatomopatológico ⁽⁴⁾.

El tratamiento de elección para los schwannomas retroperitoneales es la extirpación quirúrgica completa aplicándose cada vez más el abordaje laparoscópico. Esto se debe a las muchas ventajas de la cirugía laparoscópica, incluida la recuperación temprana, menos dolor, estética, corta estancia hospitalaria y un pronto retorno a sus actividades normales. Sin embargo, hay diferentes opiniones sobre el uso de la vía laparoscópica para el tratamiento de grandes

schwannomas retroperitoneales, por la estancia prolongada en el hospital y la dificultad técnica por su tamaño y efecto masa ⁽⁵⁾.

Recordar que la forma benigna en estos tumores es más frecuente; pero por el contrario en su forma maligna lo hace de forma difusa con tendencia a invadir estructuras vecinas que hacen de la resección de estos tumores cirugías de alta dificultad y habilidad por parte del cirujano.

El interés del caso es poner de manifiesto la importancia del médico de familia en realizar una correcta anamnesis y exploración del paciente. En nuestro caso el schwannoma ha sido un hallazgo casual, siendo el médico de familia clave en la orientación diagnóstica y su correcta derivación y esencial en el seguimiento en todas las fases del proceso.

Posterior a la revisión del tema podemos concluir que el schwannoma celular retroperitoneal es una tumoración poco frecuente. Su forma de presentación es inespecífica y generalmente es un hallazgo casual. Puede confundirse con una neoplasia de ovario cuando es de ubicación pélvica. La TC y la RM son útiles para el enfrentamiento preoperatorio. No se recomienda la biopsia previa por punción. Su tratamiento es la resección completa.

REFERENCIAS

1. Rosai y Ackerman. Patología Quirúrgica. 10ª edición. México: Editorial Almoca; 2013.
2. Weiss S, Goldblum J, editores. Soft Tissue Tumors. En: Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors . 5ª edición. EE.UU:Elsevier; 2013.
3. Leyvraz S, Costa J. Issues in the pathology of sarcomas of the soft tissue and bone. Semin Oncol. 1989;16(4):273-280.
4. Fuentes RN, Pérez La OP, Rodríguez de la Paz NJ, Prince López JA, Salas RH. Schwannoma gigante del sacro. Disponible en: URL: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S013865572007000300010&lng=es.
5. Alvarez ZC, Sanhueza PB, Ruiz FI, Castillo AJ. Retroperitoneal schwannoma. Report of one case. Rev Med Chile. 2012;140(6):767-770.