

Schwannoma retroperitoneal maligno

Malign retroperitoneal schwannoma

Rafael Pinilla González,^I Saeed Hadi Al-Bahloli,^{II} Sarah López Lazo,^{III} Juan Carlos Quintana Díaz,^{IV} Armando González Rivera^V

^I Especialista de II Grado en Cirugía General. Profesor Auxiliar. Hospital Docente Clínicoquirúrgico «Joaquín Albarrán». La Habana, Cuba.

^{II} Profesor Asistente de Cirugía. Universidad de Thamar, Yemen.

^{III} Especialista de II Grado en Anestesiología y Reanimación y en Medicina Intensiva y Emergencias. Profesor Auxiliar ISCM-Camagüey. Cuba.

^{IV} Especialista de II Grado en Cirugía Maxilofacial. Profesor Auxiliar. Hospital Docente Clínicoquirúrgico «Ciro Redondo». Artemisa, Cuba.

^V Especialista de II Grado en Medicina Interna y en Medicina Intensiva y Emergencias. Profesor Auxiliar Facultad «Calixto García». La Habana, Cuba.

RESUMEN

Los tumores del retroperitoneo son poco frecuentes y se clasifican según el tejido del que se originan. Se presenta el caso de una paciente con dolor en el hipocondrio derecho y tumor en esta zona, pérdida de peso y molestia dolorosa en la cara anterolateral del muslo derecho. En el examen físico se halló palidez cutáneo-mucosa y tumoración indolora en el hipocondrio y flanco derecho. El ultrasonido abdominal mostró una masa homogénea de 14,11 cm y la tomografía computarizada de abdomen permitió observar un tumor retroperitoneal derecho que rechazaba el riñón. El urograma excretor mostró rechazo anteromedial del riñón derecho. Se extirpó un tumor encapsulado con pocas adherencias peritumorales. Mediante estudio histológico se confirmó un tumor de células fusiformes con hiperchromatismo y pleomorfismo nuclear, numerosas mitosis y áreas de necrosis y el diagnóstico de tumor maligno de la vaina de un nervio periférico.

Palabras clave: Tumores de la vaina del nervio, cirugía, retroperitoneo, schwannoma.

ABSTRACT

The retroperitoneal tumors are infrequent and are classified according to the original tissue. This is a case presentation of a patient presenting with pain in right hypochondrium and a tumor in this zone, weight loss and painful discomfort in the anterolateral face of right thigh. In physical examination we found cutaneous-mucous paleness and painless tumor in hypochondrium and right flank. Abdominal ultrasound (US) showed a homogenous mass of 14,11 cm and abdominal computed tomography allows to see a right retroperitoneal tumor rejecting the kidney. Excretory urogram showed a anteromedial rejection of right kidney. An encapsulated tumor with a few peritumoral adherences was removed. By histological study it was possible to confirm a fusiform cells tumor with hyperchromatism and nuclear pleomorphism, numerous mitosis and areas of necrosis and in the diagnosis of malign tumor of the sheath of a peripheral nerve.

Key words: Nerve sheath tumor, surgery, retroperitoneum, schwannoma.

INTRODUCCIÓN

Los tumores que asientan en el retroperitoneo son poco frecuentes y se suelen clasificar según el tejido del que se originan. Entre los tumores derivados de las vainas nerviosas se encuentra el schwannoma, el cual se considera constituye entre el 1-10 % del total de neoplasias primarias retroperitoneales; de éstos solamente un 1,4 % son malignos.¹

Los tumores de nervios periféricos pueden ser no neoplásicos o neoplásicos, y estos últimos se originan en las vainas nerviosas. Arthur Purdy Stout (1885-1967) fue pionero en la comprensión de la histogénesis de estos tumores, ya que fue quien identificó la célula de Schwann como el principal elemento constituyente, tanto en tumores benignos como malignos.^{1,2}

El término *tumor maligno de la vaina nerviosa periférica* ha sido adoptado recientemente por la Organización Mundial de la Salud (OMS). Anteriormente estos tumores eran denominados *schwannomas malignos*.^{3,4}

El diagnóstico comprende la evaluación imagenológica y los exámenes más utilizados son el ultrasonido (US), la tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética nuclear (RMN). Las características imagenológicas pueden sugerir muchas veces el diagnóstico y su análisis en conjunto con los antecedentes clínicos y el examen físico lo hacen más preciso.^{2,3}

La biopsia por aspiración con aguja fina de las lesiones de los tejidos blandos es una práctica cada vez más aceptada, ya que su certeza diagnóstica es hasta del 85-90 % dependiendo de las series revisadas,⁴ en tanto que la combinación con técnicas de inmunohistoquímica hace posible establecer con seguridad la histogénesis de las lesiones pleomórficas.⁵

La resección quirúrgica completa suele ser el tratamiento más correcto, y en ciertas ocasiones es necesario extirpar algunos órganos vecinos, así como reseca con

márgenes quirúrgicos adecuados. Después del tratamiento quirúrgico se han probado fármacos quimioterápicos pero con ello no se ha conseguido mejorar la supervivencia. La radioterapia prácticamente carece de indicación.¹

En esta ocasión se presenta un caso de schwannoma maligno de localización retroperitoneal que alcanzo gran tamaño con relativos pocos síntomas de comienzo.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 45 años de edad, múltipara, a quien aqueja dolor sordo y mantenido, no intenso, en el hipocondrio derecho, con proyección dorsal, de más de dos meses de evolución. Un mes atrás descubrió la presencia de un tumor que ha crecido gradualmente acompañado de anorexia y pérdida de peso -sin precisar cuánto-, fiebre, no regular ni alta, y sudoración. La paciente refirió además constipación, que antes no presentaba, y molestia dolorosa en la cara anterolateral del muslo derecho.

Al examen físico se apreció ligera palidez cutáneo-mucosa y en el hipocondrio y flanco derecho se constató tumoración de grandes dimensiones, lisa, firme, adherida a planos profundos, no dolorosa, de bordes bien definidos con contacto lumbar que produce asimetría del abdomen ([figura 1](#)).

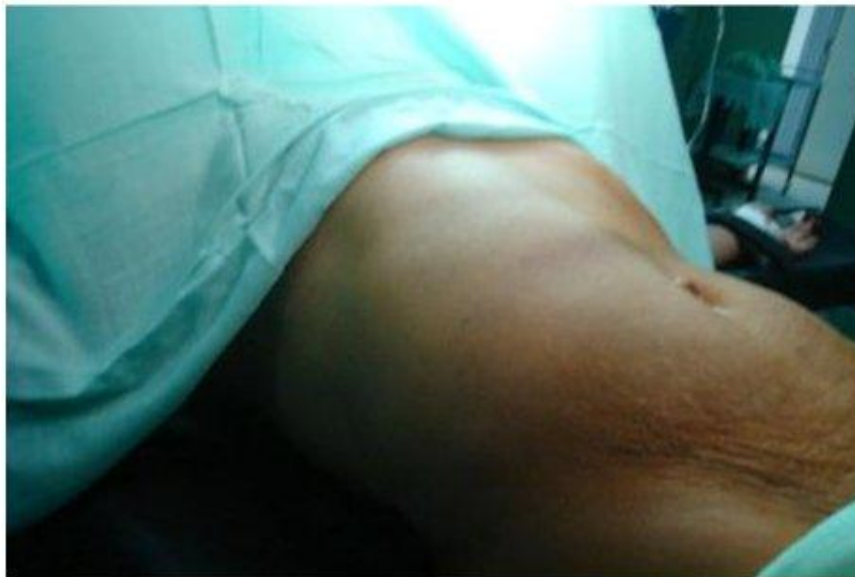


Figura 1. **Asimetría del abdomen por crecimiento del tumor retroperitoneal.**

- Exámenes hematológicos y hemoquímica normales.
- Ultrasonido abdominal. Masa homogénea de 14 x 11 cm dependiente de la glándula suprarrenal derecha que comprimía el lóbulo derecho del hígado y rechazaba anteriormente el riñón derecho. No se observaron adenopatías retroperitoneales.
- TAC de abdomen ([figura 2](#)): Gran tumor retroperitoneal derecho de 15 x 10 cm de diámetro y densidad uniforme que rechazaba hacia delante el riñón de ese lado.

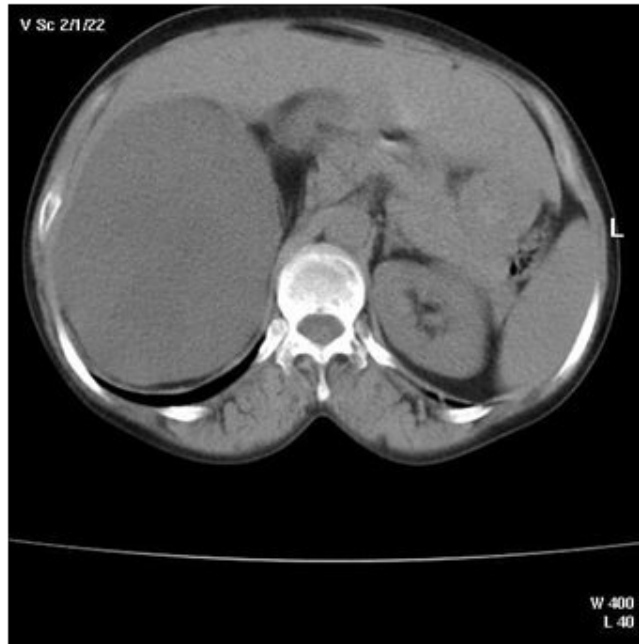


Figura 2. Tomografía computarizada de abdomen que permite observar el tumor en la fosa iliaca, flanco derecho.

- Urograma excretor ([figura 3](#)): Se observó rechazamiento anteromedial del riñón derecho por tumor retroperitoneal, buena eliminación renal del contraste.



Figura 3. **Urograma excretor donde se observa el desplazamiento anterior del riñón derecho.**

- Operación. Previa anestesia general endotraqueal y por abordaje a través de incisión paramedia supraumbilical derecha se observó el riñón al abrir el peritoneo, inmediatamente debajo, se movilizó el ángulo hepático del colon y se extirpó un tumor de 22 x 15 x 10 cm, encapsulado y con pocas adherencias peri tumorales ([figura 4](#)). La evolución posoperatoria fue buena y se dio el alta a la paciente, la cual fue remitida al al servicio de Oncología a los 10 días de operada.

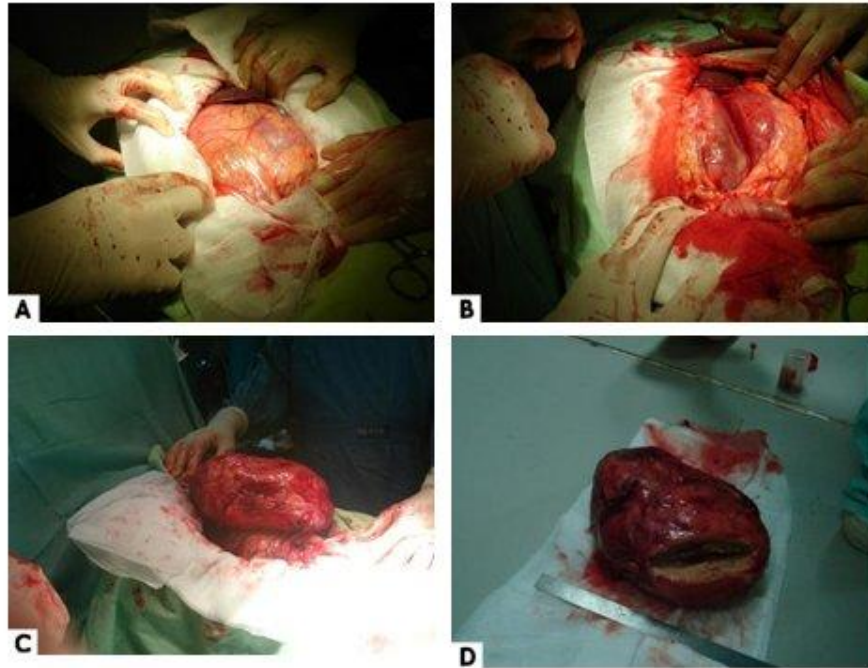


Figura 4. **A) Abierto el abdomen se observa el tumor de grandes dimensiones, que desplaza el riñón y otros órganos intraabdominales. B) Se aprecia mejor el riñón cabalgando sobre el tumor. C) El tumor en vías de extirpación total. D) Tumor extirpado: pueden apreciarse sus dimensiones.**

- Reporte histológico. Tumor compuesto de fascículos de diferentes tamaños de células en huso con marcado hiper cromatismo y pleomorfismo nuclear con formas inusuales y numerosas mitosis. Áreas de necrosis.
- Conclusión: Tumor maligno de las vainas de nervio periférico; schwannoma.

Este diagnóstico fue confirmado con estudios inmunohistoquímicos realizados en el Instituto de Patología de la Escuela de Medicina de la Universidad de Graz, Austria.

Dos meses después de operada la paciente fue vista en consulta externa y estaba totalmente asintomática.

DISCUSIÓN

En 1954 *Ackerman* clasifica los tumores retroperitoneales primarios atendiendo a los hallazgos histológicos y los divide en: tumores de origen nervioso, de origen mesodérmico y originados a partir de restos embrionarios. El schwannoma maligno es un tumor raro, proveniente de las células de Schwann, las cuales constituyen el tejido de soporte de los nervios periféricos. También ha sido denominado *sarcoma neurógeno*, *neurofibrosarcoma* o *neurilemoma maligno*. Esta variedad de schwannoma fue descrita por primera vez en 1932 por *Masson* (citado por *Romics*),⁶ y solamente el 1,4 % de los casos son malignos. La incidencia en la población general de neurofibrosarcomas es del 0,001 %.¹ Se pueden presentar aislados, como en el presente caso, o asociados a la enfermedad de Von Recklinghausen. Suelen afectar de forma indiferente a varón o a mujer, y su período de más elevada incidencia está entre los 40 y 60 años.⁶⁻⁸

Los síntomas con los que se ponen de manifiesto suelen ser consecuencia del conflicto de espacio de que son acreedores, con manifestaciones de origen digestivo y también pueden mostrarse con anemia, fiebre, dolor en flanco, masa palpable, pérdida de peso. Cuando van asociados a la enfermedad de Von Recklinghausen, el curso clínico es diferente y tienen peor pronóstico. La localización del schwannoma también va a ser determinante a la hora de producir síntomas, y se ha descrito la localización en el riñón, perineo, psoas, localización vaginal, testicular, en la cavidad pelviana, el cordón espermático y en otras.⁸⁻¹⁶ Más del 50 % son asintomáticos, y el síntoma más común es el dolor, que depende de la compresión que ejerce el tumor sobre el nervio afectado. Éste suele expresarse con parestesias y dolor irradiado en el trayecto del nervio, como en la paciente que se presenta ahora, y produce manifestaciones dolorosas y disestesias del muslo por afectación del femorocutáneo.^{1-6,15,16}

El diagnóstico preoperatorio rara vez es posible y son la TAC o la ecografía las exploraciones que diagnostican una masa que posteriormente será sometida a intervención quirúrgica. Algunos recurren a la angiografía para estudiar la vascularización y la operabilidad de la masa. El estudio urográfico puede ser útil para valorar la repercusión que tiene la masa retroperitoneal sobre la vía urinaria.¹⁻⁶ La confirmación de malignidad se obtiene mediante el estudio anatomopatológico con técnicas de inmunohistoquímica.^{14,15,17,18} En la patogenia del schwannoma maligno está implicado el gen supresor *NF1*, localizado en el cromosoma 7.¹ Ésta suele ser una neoplasia con tendencia a la recurrencia y metástasis, con un pronóstico oscuro y supervivencia del 23-30 % a los 5 años, si está asociada a la enfermedad de Von Recklinghausen, y del 45-75 %, si no lo está.^{6,13}

La cirugía es el tratamiento de elección, dado que proporciona supervivencias más estimables. La vía de abordaje recomendada es la intraperitoneal, sobre todo en presencia de tumores voluminosos. Los factores relevantes para el pronóstico son el tamaño, el grado de diferenciación tumoral y, el más importante, la resección en bloque con márgenes quirúrgicos sin afección. Dada la posible necesidad de resección de la raíz nerviosa, es importante la información prequirúrgica a los pacientes del riesgo de afección motora-sensitiva posterior, y en estos casos es importante el tratamiento rehabilitador posquirúrgico.^{1,6,11,14,18}

La radioterapia es poco eficaz, ya que la mayor parte de estos tumores son radorresistentes, aunque en algunos casos ésta se indica de manera posoperatoria. La quimioterapia contribuye al tratamiento adyuvante y está indicada en los casos en que el tumor presenta sensibilidad a los fármacos, la cual parece estar en relación con el gen *NF1*.¹

La recidiva es frecuente en estos pacientes, a pesar de resecciones amplias y completas, motivo por el cual la resección con márgenes libres es muy importante; en los casos de dudas, es necesario el estudio anatomopatológico preoperatorio. La localización más habitual de las metástasis es la pulmonar, y está indicada la resección de la metástasis en los casos de pacientes jóvenes. Se estima que la supervivencia a los 5 años es del 20-64 %, según las series publicadas.¹

Nuestra paciente ha presentado la evolución clínica habitual en estos casos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gironés J, Roig J, Rodríguez J, García-Jiménez M, Gelado M, Codina-Cazador A. Schwannoma retroperitoneal maligno asociado a neurofibromatosis. *Cir Española* 2003;73(4):255-57.
2. Muñóz S. Tumores neurogénicos de nervios periféricos: estudio por imágenes *Rev Chilena Radiol* 2003;9(3):124-36.
3. Dong Hun Kim, Jung Hwa Hwang, Sung-Tae Park, Ji Hoon Shin. Schwannomatosis Involving Peripheral Nerves: A Case Report. *J Korean Med Sci* 2006;21:1136-8.
4. Santiago Pérez J., Rivera Valdespino A., Gil D, Rodríguez S. Tumor maligno de la vaina nerviosa periférica del epiplón mayor como causa de abdomen agudo quirúrgico. *Rev Cubana Med [serie en Internet]* 2002;41(2). Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/med/vol41_2_02/med10202.htm
5. Quintana O, Cuellar A, Flores JG, Ceceñas L. Comunicación Nº: 047. Curso interactivo de citopatología. Disponible en: <http://www.conganat.org/icongreso/comunic/com047/titulo.htm>
6. Ferrero R, Doria B, Coronel E, Huertas F, García Gassó M, Díaz E. Schwannoma retroperitoneal maligno. *Actas Urol Esp* 2005;29(4).
7. Not authors listed. Perineuroma and other tumors with perineurial differentiation. *Arkh Patol.* 2006(6):49-54.
8. Rajagopal KL, Lakhkar BN. Solitary giant neurilemoma in the psoas muscle. *Indian J Radiol Imaging* 2002;12:551-2.
9. Satoh M, Tsuboi N, Hasegawa J, Kimura G, Yoshida K, Akimoto M. A case of retroperitoneal Schwannoma. *Hinyokika Kyo* 1989;35(5):839-42.
10. Schindler OS, Dixon JH, Case P. Retroperitoneal giant schwannomas: Report on two cases and review of the literature. *J Orthop Sur* 2002;10(1):7784.
11. Zhang H, Cai C, Wang S, Liu H, Ye Y, Chen X. Extracranial head and neck schwannomas: a clinical analysis of 33 patients. *Laryngoscope* 2007 ;117(2):278-81.
12. Ooi LL, Mack PO. Benign retroperitoneal neurilemmoma case report. *Ann Acad Med Singapore.* 1990;19(3):410-2.
13. Ortiz F, Escobar A. Schwannomas: estudio clínico patológico de 85 casos. *Gac. Méd. Méx* 1993;129(2):147-50.
14. Loke TK, Yuen NW, Lo KK, Lo J, Chan JC. Retroperitoneal ancient schwannoma: review of clinico-radiological features. *Australas Radiol.* 1998 May;42(2):136-8.
15. Okamura K, Ito K, Aota Y, Suzuki Y, Shimoji T. A case report of retroperitoneal malignant schwannoma. *Hinyokika Kyo.* 1984;30(8):1045-51.
16. Chirino A., Zakalic G, Malnis S, Valerio E, Massut M. Disnea asfíctica como forma de presentación de Schwannoma de tráquea. Reporte de un caso. *Arch Bronconeumol* 2004;40:3960.

17. Ben Moualli S, Hajri M, Ben Amna M, Kolsi K, Chebil M, Ben Jilani S, Zaouech A, Retroperitoneal schwannoma. Case report]. Ann Urol (Paris). 2001 Sep;35(5):270-2.

18. Maleux G, Lambretchs P, Oven R. Retroperitoneal schwannoma. J Belge Radiol. 1995 Aug; 78(4):218-9.

Recibido: 23 de junio de 2009.

Aprobado: 16 de agosto de 2009.

Rafael Pinilla González. Hospital Docente Clínicoquirúrgico «Joaquín Albarrán». Avenida 26 e Independencia, Puentes Grandes. Playa. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: pinilla@infomed.sld.cu