

Schwannoma de retroperitoneo asociado a Neurofibromatosis tipo I

Retroperitoneal Schwannoma associated to type I neurofibromatosis

Jorge González Tovar^{1*}
Luis Omar Flores Salazar¹
Alondra Esparza González¹
Gerardo Enrique Muñoz Maldonado¹

¹ Hospital Universitario, “Dr. José E. González”. De la Universidad Autónoma de Nuevo León (UANL), Monterrey, Nuevo León, México.

*Autor de correspondencia: Correo electrónico: jrggzz@gmail.com

RESUMEN

Los Schwannomas son tumores de origen neural, corresponden al 1 % de los tumores de retroperitoneo. En la mayoría de las ocasiones, son tumores de comportamiento benigno, encontrando que solo del 5 - 18 % son malignos y aún menos frecuente es que sean de alto grado en su histología. Se trata de una paciente de 46 años de edad sin antecedentes crónico degenerativos. Con diagnóstico conocido de neurofibromatosis tipo I. Inició su padecimiento actual tres años previos a su ingreso en 2013, al presentar artralgia de rodilla derecha la cual se asocia a mialgias de forma ipsilateral. Se le solicitó como apoyo diagnóstico una resonancia magnética de columna dorsal y lumbar, en la que se reporta una tumoración en la región del retroperitoneo de lado derecho con medidas de 10 × 17 cm con aparente origen espinal en L2 y L3. A pesar de ser masas de origen neural benignas la mayoría de las veces, no es infrecuente su malignización encontrando una cavidad con estructuras vecinas tomada por el tumor. En estos casos, es de vital importancia el manejo preoperatorio de manera multidisciplinaria tanto en la preparación preoperatoria, así como durante el procedimiento quirúrgico.

Palabras clave: Schwannoma; retroperitoneo; cirugía.

ABSTRACT

Schwannomas are tumors of neural origin and account for 1% of retroperitoneal tumors. In many times, they are benign tumors and just 5 to 8 % are malignant; high degree is even less frequent in its histology. This is a male patient aged 46 years with no history of chronic degenerative problems and diagnosis of type I neurofibromatosis. The disease appeared three years before his admission to hospital in 2013 because of right knee arthralgia associated to myalgias on the same side. Diagnostic support was requested in terms of performance of magnetic resonance of dorsal and lumbar spine; this test reported the presence of a tumor in the right side of the retroperitoneal region, it measured 10 × 17 cm with apparent spinal origin in L2 and L3. Although they are often masses of benign neural origin, their malignization is not rare. There was a cavity with adjoining structures affected by the tumor. In this type of cases, the preoperative management with multidisciplinary involvement both in the preoperative preparation and during the surgical procedure is of vital importance.

Keywords: Schwannoma, retroperitoneum, surgery.

Recibido: 23/9/2017

Aceptado: 24/10/2017

INTRODUCCIÓN

Los Schwannomas son tumores de origen neural, corresponden al 1 % de los tumores de retroperitoneo.⁽¹⁾ En la mayoría de las ocasiones, son tumores de comportamiento benigno, encontrando que solo del 5 - 18 % son malignos y aún menos frecuente es que sean de alto grado en su histología. Su presentación más frecuente ocurre en mujeres jóvenes y de mediana edad.⁽²⁾ La mayoría de los casos son de presentación esporádica, aunque se observa la asociación autosómica dominante con neurofibromatosis tipo 1 o enfermedad de Von Recklinghausen. El diagnóstico usualmente se realiza después de su escisión quirúrgica, los métodos preoperatorios más utilizados para el diagnóstico son el ultrasonido, la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética. Esta última la más utilizada para identificar su origen nervioso. Además de punciones guiadas por cualquiera de estos métodos. El cuadro clínico depende del nivel espinal afectado y su manejo consiste en la resección total de la tumoración como única opción curativa.⁽²⁾

Se presenta el caso de una paciente con Schwannoma maligno de alto grado retroperitoneal, así como una breve revisión de literatura, con el propósito de aumentar los casos conocidos y su manejo médico - quirúrgico.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se trata de una femenina de 46 años de edad sin antecedentes crónico degenerativos. Con diagnóstico conocido de neurofibromatosis tipo 1. Inició su padecimiento actual tres años previos a su ingreso en 2013, al presentar artralgia de rodilla derecha la cual se asocia a mialgias de forma ipsilateral. Paciente refiere además parestesias de forma intermitente, motivo por lo cual acudió a consulta de traumatología y ortopedia, durante la cual se le solicita como apoyo diagnóstico una resonancia magnética de columna dorsal y lumbar, en la que se reporta una tumoración en la región del retroperitoneo de lado derecho con medidas de 10 × 17 cm con aparente origen espinal en L2 y L3 (**Fig. 1**).

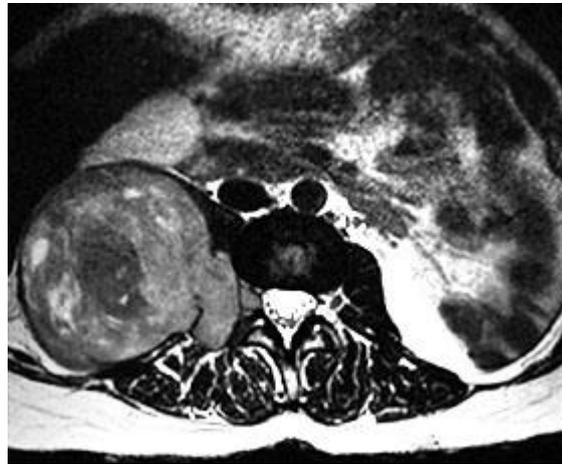


Fig. 1. Imagen de resonancia magnética donde se demuestra la extensión retroperitoneal del Schwannoma y su origen en la médula espinal.

Con dicha evidencia se decide solicitar apoyo del servicio de cirugía general, para llevar a cabo su manejo quirúrgico. Se realizó una resección tumoral por laparotomía exploradora durante la cual se identificó una lesión en retroperitoneo de lado derecho con medidas de 13 x 17 cm misma que se encontraba adherida a vena cava y uréter de forma ipsilateral. Se realizó una disección y resección de tumoración encontrando su sitio de origen en L2 donde se realiza resección de apófisis transversas y revisión de agujeros de conjunción. (**Figs. 2 y 3**).

Se envía a patología para reporte definitivo. Durante su postoperatorio evoluciona favorablemente, tolerando vía oral con deambulación y mejoría clínica de sus síntomas neurológicos. Se decide egreso médico a los 7 días posoperatorios con seguimiento ambulatorio. Se reporta por patología lo siguiente: tumor en retroperitoneo/paravertebral (BTO y definitivo con tamaño tumoral de 17 x 13.5cm y extensión del tumor profundo. Con un tipo histológico de: sarcoma de células redondas con caracteres schwannogénicos. Con un conteo mitótico de 52 mitosis en 10 campos de alto poder grado histológico: alto grado asociado a una necrosis del 50 % con márgenes positivos para neoplasia con Invasión vascular: ausente. Se realizaron tinciones de inmunohistoquímica que resultaron positivos

para proteína básica de la mielina, para CD99, vimentina y S100. Se encuentran Actina de musculo liso negativo, así como miogenina, CD34, pancitoqueratina y HMB4 negativo.

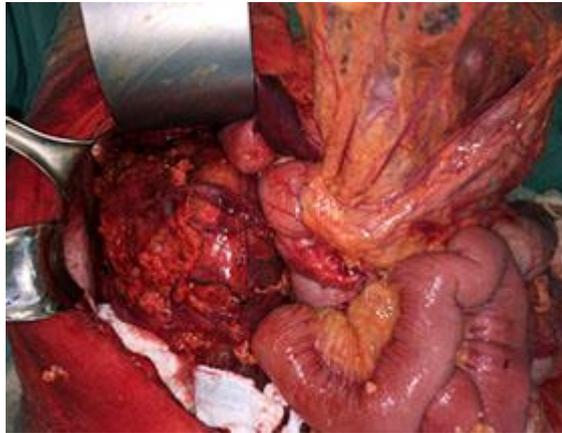


Fig. 2. Imagen del lecho quirúrgico donde se demuestra la localización y tamaño del Shwannoma así como, estructuras vecinas involucradas.

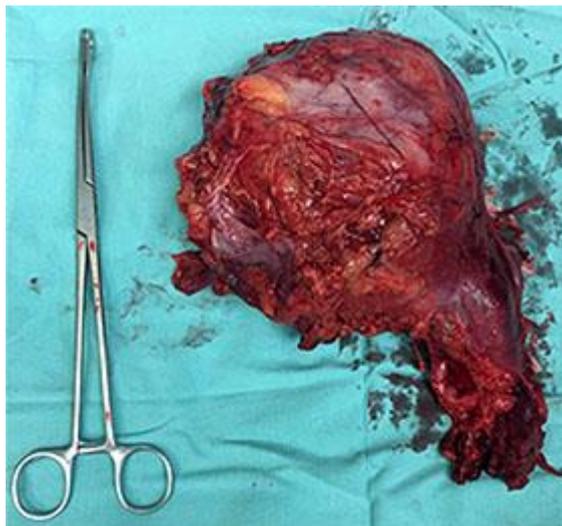


Fig. 3. Imagen de pieza quirúrgica con bordes de resección.

DISCUSIÓN

El término Schwannoma fue propuesto por primera vez por Masson, en 1932. Son tumores con origen en la vaina nerviosa. Como se mencionó de los tumores del retroperitoneo los Schwannomas corresponden al 1 %. Usualmente son benignos y solo presentan malignidad del 5 - 18 %, y de los malignos usualmente son bien diferenciados y de bajo grado histológico.³ En el caso de los Schwannomas de la región lumbar representan, 25 - 30 % de todos los tumores espinales.

Histológicamente hablando, los Schwannomas se caracterizan por presentar áreas de alta celularidad denominadas regiones de Antoni AA así como áreas de matriz mixoide documentado como Antoni B. En relación con la inmunohistoquímica es una tumoración que típicamente se encuentra positivo para tinción de S-100, positivo para vimentina y enolasa neuro específica y negativo para desmina, CD34 y CD117. Además, un alto índice mitótico también es un indicador de malignidad.^{4,5,7}

Con respecto a su manifestación clínica, son masas de crecimiento lento y usualmente no invaden estructuras vecinas cuando se trata de lesiones benignas, por lo que su cuadro clínico corresponde a las zonas donde el efecto de masa afecta directamente. Usualmente, los síntomas asociados son: radiculopatía, parestias, parestesias, dolor abdominal difuso, lumbalgia y alteraciones gastrointestinales por compresión vecina. Sin embargo, los Schwannomas de comportamiento maligno invaden estructuras adyacentes tales como riñón, con un mayor índice de recurrencia y alteraciones de la función renal.⁶

El diagnóstico en general de las masas de retroperitoneo se realiza mediante estudios de imagen; sin embargo, el diagnóstico confirmatorio con estudio de histopatología se lleva a cabo de forma más común en el periodo postoperatorio después de la resección. Entre los métodos de imagen más utilizados se encuentran la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética. Esta última es la mejor para identificar el origen nervioso o espinal del Schwannoma. Dentro de las características radiológicas, podemos identificar a los Schwannomas como masas isointensas en T1 e hiperintensas en T2 dentro de una RMN. Sin embargo, difícilmente estos apoyos radiológicos determinaran el comportamiento de la masa, al menos que existan datos de enfermedad metastásica a distancia o invasión a estructuras.^{4,5,6,7}

Con el apoyo de las técnicas de imagen existe la alternativa de llevar a cabo la biopsia o punción guiada por imagen con las cuales se puede obtener un diagnóstico histopatológico preoperatorio. Sin embargo, sigue teniendo poco impacto ante el manejo quirúrgico del paciente, debido a la pobre respuesta a la quimio y radioterapia que presentan este tipo de tumores. El manejo de las masas de retroperitoneo siempre ha sido la resección quirúrgica completa de la tumoración, teniendo esto como única oportunidad curativa. Además, el uso de la biopsia o punción guiada presenta complicaciones temibles como hemorragia, infección y riesgo de implantación tumoral. Una vez realizado el diagnóstico de masa retroperitoneal, no debe retrasarse el manejo quirúrgico de la misma de esto depende el éxito y pronóstico de la patología. En cuanto el abordaje a llevarse a cabo, este dependerá de la extensión retroperitoneal y de la existencia o no del compromiso del canal medular. Puede llevarse a cabo un abordaje anterior cuando existe un Schwannoma ubicado en la región presacra, con el propósito de manipular las estructuras vasculares, el abordaje posterior se considera cuando existe evidencia de compromiso del canal medular y localización intrascara. Usualmente son cirugías electivas lo cual da una ventana de tiempo para la preparación preoperatoria.^{6,7}

El pronóstico de estas lesiones es en general bueno, por su tendencia a la benignidad, su lento crecimiento y bajo riesgo de metástasis. Pero existe la variedad maligna de alto grado histológica que, aunque rara suele tener una evolución más agresiva con rápido crecimiento y encontrando usualmente tomadas las estructuras vecinas durante el procedimiento quirúrgico. Las tasas de recurrencia van del 75 - 90 % en estas lesiones la cual aumenta al no llevar a cabo una buena resección con bordes libres. Usualmente, en menos de tres meses sobreviene la recurrencia.⁸

CONCLUSIONES

A pesar de ser masas de origen neural benignas la mayoría de las veces, no es infrecuente su malignización encontrando una cavidad con estructuras vecinas tomada por el tumor, en estos casos es de vital importancia el manejo preoperatorio, de esto depende la morbilidad y el pronóstico de los pacientes. Dando por entendido que su manejo es definitivamente más sencillo si se aborda de manera multidisciplinaria tanto en la preparación preoperatoria, así como durante el procedimiento quirúrgico. Utilizando métodos como angioembolización del tumor para disminuir la pérdida sanguínea transoperatoria, canalizar los uréteres con catéteres doble J para prevenir lesiones a la vía urinaria, es importante tener en mente que puede haber lesiones nerviosas durante la resección y estas dejar secuelas. Se debe de realizar el diagnóstico histopatológico definitivo bajo técnicas de inmunohistoquímica de forma estricta con el propósito de dirigir el tratamiento médico oncológico de apoyo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Machairiotis N, Zarogoulidis P, Stylianaki A. International Journal of General Medicine. 2013;6:123-6.
2. Wei Chen, ChengXue Dang, Kun Zhu. Preoperative management of giant retroperitoneal schwannoma: A case report and review of the literature. Oncology Letter. 2016 11 4030-1034.
3. Moazam F, Roger BM, Talbert JL. Retroperitoneal Malignant Schwannoma: A Case Report. Journal of Pediatric Surgery. 983;18(2):189-92.
4. Strauss DC, Qureshi YA, Hayes AJ. Management of benign retroperitoneal schwannomas: a single – center experience. The American Journal of Surgery. 2011. 202:194-8.
5. Hughes MJ, Thomas JM, Fisher C. Imaging features of retroperitoneal and pelvic schwannomas. Clinical Radiology. 2005. 60:886-93.
6. Brian KP, Tan Yu-Meng, Chung YA. Retroperitoneal Schwannoma. The American Journal of Surgery. 2006. 192:14-9.
7. Theodosopoulos T, Stafyla VI, Tsiantoula P. Special Problems encountering surgical management of large retroperitoneal schwannomas. World Journal of Surgical Oncology. 2008. 6:107.
8. Singh M, Kumar L, Chejara R. Diagnostic Dilemma of a Rare, Giant Retroperitoneal Schwannoma. A Case Report and Review of Literature. Case Report in Oncological Medicine. 2014:1-5.