

Hospital Clínicoquirúrgico Docente "Dr. Salvador Allende"

TUMOR MALIGNO DE LA VAINA NERVIOSA PERIFÉRICA DEL EPIPLÓN MAYOR COMO CAUSA DE ABDOMEN AGUDO QUIRÚRGICO

Dra. Juana T. Santiago Pérez,¹ Dra. Amparo de la C. Rivera Valdespino,² Dra. Doris Gil Valdés³ y Dr. José Rodríguez Santiago⁴

RESUMEN

Se trata de una paciente femenina, de la raza negroide, de 57 años de edad, con antecedentes de salud, que acude al Servicio de Urgencias del Hospital Clínicoquirúrgico Docente "Dr. Salvador Allende", por un cuadro de abdomen agudo. La paciente refirió que notaba un aumento de volumen del abdomen superior de 1 mes de evolución que resultó asintomático hasta unos días antes de su admisión en este centro, se acompañaba de dolor de moderada intensidad. El dolor referido previamente se hace más intenso y aparecen vómitos así como detención del tránsito intestinal (no expulsión de heces ni gases), niega otros síntomas. Al examen físico se constató un tumor abdominal que ocupaba epigastrio, ambos hipocondrios y flanco izquierdo respectivamente, de consistencia firme y con áreas renitentes. El diagnóstico preoperatorio fue una oclusión intestinal mecánica, probablemente de causa tumoral. En la laparotomía se encontró un tumor gigante con áreas quísticas y sólidas que ocupaba los espacios referidos en el examen físico, con unos 1 500 mL de sangre libre en cavidad, procedente de las áreas quísticas antes mencionadas. Se pudo realizar exéresis total de dicho tumor, que histológicamente fue informado como tumor maligno de la vaina nerviosa periférica del epiplón mayor.

DeCS: TUMORES DE LA VAINA DEL NERVIO/cirugía; TUMORES DE LA VAINA DEL NERVIO/quimioterapia; OMENTO/cirugía; ABDOMEN AGUDO/complicaciones.

El tumor maligno de la vaina nerviosa periférica ha sido un término adoptado recientemente por la Organización Mundial de la Salud (OMS). Anteriormente estos tumores eran denominados schwannomas malignos, pero este término tenía dos defectos: a) exhibían una diferenciación de las células de Schwann, fibroblastos perineurales y b) el término schwannoma maligno, potencialmente lleva a una errónea impresión, que tales tumores se desarrollan de un neurilemoma (schwannoma benigno), fenómeno que es raro.¹

Los tumores malignos de la vaina nerviosa periférica son neoplasias raras. Se originan a partir de las vainas nerviosas del sistema periférico, por lo cual pueden encontrarse en disímiles localizaciones de la economía.²

Este trabajo, intenta incluir en la literatura un caso de extrema rareza, que fue causa de un abdomen agudo quirúrgico de difícil diagnóstico preoperatorio y que puede presentarse en otras ocasiones, para incorporarlo entre otras posibilidades diagnósticas que necesitan de la cirugía de urgencia.

¹ Especialista de II Grado en Cirugía General. Profesora Auxiliar. Hospital Facultad "Dr. Salvador Allende".

² Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Profesora Instructora. Hospital Facultad. "Dr. Salvador Allende".

³ Especialista de I Grado en Oncología. Hospital Facultad "Dr. Salvador Allende".

⁴ Médico General. Municipio Bejucal. Provincia La Habana.

REPORTE DEL CASO

Paciente femenina de 57 años de edad, con antecedentes de trastornos osteoartrotríticos, para lo cual lleva tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos, que fue admitida en el Servicio de Urgencias del Hospital Clínicoquirúrgico Docente “Dr. Salvador Allende”, por presentar cuadro de abdomen agudo. Al interrogatorio refirió que notaba un aumento de volumen del abdomen superior de 1 mes de evolución que resultó asintomático hasta unos días antes de su ingreso, que le apareció un dolor difuso de moderada intensidad y sin otros síntomas acompañantes. Veinticuatro horas antes de presentarse en el hospital, el dolor se intensificó y además aparecieron vómitos, así como detención del tránsito intestinal y negó otros síntomas.

Al examen físico se constató un abdomen asimétrico, por tumor que ocupaba epigastrio, ambos hipocondrios y flanco izquierdo respectivamente, de consistencia firme y otras áreas renitentes, con intenso dolor a la palpación superficial y profunda así como signos de reacción peritoneal.

El estudio radiológico de abdomen simple comprobó un patrón oclusivo a expensas de asas delgadas. Los exámenes hematológicos indicaron una hemoglobina en $9 \text{ g} \times \text{L}$ y una leucocitosis moderada con diferencial movido a expensas de polimorfonucleares. En el acto quirúrgico se encontró un gran tumor de aspecto polilobulado con áreas quísticas y sólidas que ocupaba los espacios referidos al examen físico, con unos 1 500 mL de sangre libre en cavidad, procedente de las áreas quísticas antes mencionadas. Una parte del tumor estaba adherido al epiplón mayor y el resto sólo se relacionaba con el resto de los órganos del abdomen superior. Una vez comprobada su extirpabilidad, se realizó la exéresis total, más omentectomía, sin dejar residuos tumorales macroscópicos. No ocurrieron complicaciones transoperatorias. Desde el punto de vista de anatomía patológica se encontró una masa tumoral, irregular, que pesó 2 500 g y midió 30 cm de diámetro mayor, mostrando la superficie externa lisa y polilobulada con áreas de necrosis que alternaban con zonas de hemorragia y una zona central, sólida, blanquecina, de

consistencia firme, de 12 cm de diámetro mayor. De la zona blanquecina referida se tomaron las muestras histológicas. Microscópicamente las células encontradas de aspecto fusiforme recordaban la célula de Schwann, con núcleos alargados y extensiones bipolares prominente. La disposición en algunas áreas de dichas células recordaban una “empalizada”, mientras que en otras áreas se disponían en fascículos, donde se observó además extensas áreas de necrosis y presencia de abundantes mitosis atípicas. La inmunohistoquímica, utilizando el método de peroxidasa, antiperoxidasa para la proteína S 100, enolasa específica de neurona (NSE) y receptor del factor de crecimiento epidérmico (GEF- r) presentaron positividad en el citoplasma de las células fusiformes y negativas a la desmina, al antígeno epitelial de membrana (EMA). Como tratamiento citotóxico adyuvante se empleó el esquema PAV (cisplatin, adriamicina y vincristina del que recibió 2 ciclos) y se dio por concluido por progresión de la enfermedad con una supervivencia total de 4 meses.

DISCUSIÓN

El grupo de neoplasias conocidas como tumores de vainas nerviosas periféricas se clasifican como tumores benignos y malignos. De los tumores malignos originados en nervios periféricos el que se presenta es el más frecuente. Éstos se caracterizan por su lento crecimiento y se hacen palpables poco tiempo antes de su diagnóstico clínico; pueden ser asintomáticos y ofrecen un cuadro clínico florido de rápida instalación, se muestran en ocasiones como cuadro de abdomen agudo quirúrgico.²⁻⁵

Los sitios anatómicos más comunes incluyen las porciones proximales de las extremidades superiores e inferiores, el tronco, aunque en ocasiones se localizan en la cavidad abdominal.^{6,7} Son tumores que se asocian en pacientes afectados de neurofibromatosis (enfermedad de Von Recklinghausen) además de desarrollarse a partir de un determinante genético y en muy raros casos aparecen posterior al tratamiento

con radioterapia como ocurre en el caso de carcinoma de la mama y el tumor de Wilms.²⁻⁹

El aspecto macroscópico del tumor maligno de vaina periférica es similar al de otros sarcomas de

partes blandas, generalmente se trata de una masa tumoral grande (mayor de 5 cm) que presenta una superficie de corte carnosa, blanco parduzca, que se acompaña de áreas de hemorragia y necrosis generalmente.

SUMMARY

A black female patient aged 57 with past history is seen at the Emergency Department of "Dr. Salvador Allende" Clinical and Surgical Teaching Hospital due to a clinical picture of acute abdomen. The patient referred to a volume increase of the upper abdomen of a month of evolution that was asymptomatic until a few days before her admission in this center. It was accompanied of a moderate pain, which got stronger later on. Vomits and obstruction of the contents of the intestine appeared (no expulsion of faeces or gases). She denied having other symptoms. An abdominal tumor that occupied the epigastrium, both hypochondria and the left flank, respectively, of firm consistency and with remittent areas, was found on the physical examination. The preoperative diagnosis was a mechanical intestinal obstruction, probably of tumoral origin. In the laparotomy, it was observed a giant tumor with cystic and solid areas that occupied the spaces referred to on the physical examination, with some 1 500 mL of free blood in cavity, from the above mentioned cystic areas. It was possible to perform exeresis of this tumor, which was histologically reported as a malignant tumor of the perypheral nerve sheath of the greater omentum.

Subject headings: NERVE SHEATH TUMORS/surgery; NERVE SHEATH TUMORS/drug therapy; OMENTUM/surgery; ABDOMEN, ACUTE/complications.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pérez MJC, Zaldúa VJ. Sarcoma de partes blandas: historia natural, inmunohistoquímica, citogenética. *Oncología* 1999;9(1):9-27.
2. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. Third Ed. St Louis: Mosby. 1994:623-68.
3. Cotran RS, Kumar V, Collins T. Robbins. Patología Estructural y Funcional. 6 ed. Madrid:McGraw-Hill-Interamericana;1999:1327-31.
4. Nippon Shokakibyō Gakkai Zasshi. A case of omental malignant Schwannoma presenting as a huge abdominal tumors. 1984;81(9):2053-6.
5. Adams RD, et al. Principles of Neurology. 6th ed. New York:Mc Graw - Hill; 1997.
6. Parent A. Carpenters Humans Neuroanatomy. 9th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1996:1901-16.
7. Cáccamo D, Rubinstein L. Tumors: application of immunohistochemical methods. In: García J (ed). *Neuropathology: the diagnostic approach*. St. Louis: Mosby; 1997:263-320.
8. Graham D, Lantos P (eds). *Greenfields Neuropathology*. 6th ed. New York: Oxford University Press; 1997.
9. Miyagi T, Shimamura M, Rin SY, Matsubara F. Retroperitoneal Schwannoma: a report of two cases and review of the literature. *Hinyokika Kiko* 1986;32(2):207-14.

Recibido: 28 de enero del 2002. Aprobado: 26 de febrero del 2002.

Dra. *Juana T. Santiago Pérez*. Hospital Docente "Dr. Salvador Allende". Calzada del Cerro No. 1551 entre San Pablo y Piñeira, Cerro, Ciudad de La Habana, Cuba.