

## **Schwannomatosis del pie**

## **Schwannomatosis of the foot**

**MsC. Luis Enrique Montoya Cardero, MsC. Feliberto Blanco Trujillo, MsC. Juan Carlos Hernández González, MsC. David Alexander Junco Gelpi, Dr. Osmanis Moncada Josephs**

Hospital General Universitario "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", Santiago de Cuba, Cuba.

## **RESUMEN**

Se describe el caso clínico de un paciente de 34 años de edad, quien presentaba múltiples schwannomas en el tercer ramo de bifurcación de la rama interna del nervio musculocutáneo, así como en los nervios colateral dorsal externo e interno del segundo y tercer dedos del pie derecho, respectivamente, atendido en el Servicio de Ortopedia del Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso de Santiago de Cuba. Se realizó la exéresis quirúrgica de 50 lesiones de diferentes tamaños aproximadamente. A los 45 días de operado habían desaparecido las molestias y pudo reincorporarse a sus actividades laborales habituales.

**Palabras clave:** schwannoma, célula de Schwann, neurofibroma, exéresis, atención secundaria de salud.

## **ABSTRACT**

The case report of a 34-year patient who presented multiple schwannomas in the third bifurcation branch of the internal ramus of the musculocutaneous nerve, as well as in the external and internal dorsal collateral nerves of the right second and third toes, respectively, assisted in the Orthopedics Service from "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" Teaching General Hospital in Santiago de Cuba is described. The surgical exeresis of 50 lesions of approximately different sizes was carried out. Fourty five days after surgery the discomfort had disappeared and he could return to his habitual working activities.

**Key words:** schwannoma, Schwann cell, neurofibroma, exeresis, secondary health care.

## INTRODUCCIÓN

El schwannoma es un tumor encapsulado, benigno, derivado de las células de Schwann,<sup>1</sup> que representa 5 % de las neoplasias benignas de los tejidos blandos. Habitualmente se presenta de forma solitaria; los múltiples son poco frecuentes, se asocian a la neurofibromatosis y afectan a uno de cada 40 000 pacientes aproximadamente.<sup>2,3</sup>

La schwannomatosis constituye la tercera forma clínica de la neurofibromatosis y hasta hace poco fue considerada como parte de la neurofibromatosis de tipo 2 (NF2). Se produce por anomalías en el cromosoma 22q. En cerca de 50 % de los casos, el gen anormal se hereda del progenitor que posee el trastorno, quien pueden tener síntomas leves y no estar consciente de que lo padece; en la otra mitad es producto de nuevas mutaciones en los genes causantes, lo cual significa que puede producirse en una persona que no tiene antecedentes familiares de dicho trastorno. El gen anormal es autosómico dominante, es decir, cada hijo de un progenitor (suponiendo que el otro padre no está afectado) tiene una probabilidad de 50 % de heredar el gen. La schwannomatosis parece estar causada por mutaciones somáticas en el gen NF2.<sup>4</sup>

Aparece generalmente en los adultos entre 20 y 50 años, de cualquier sexo y grupo étnico. Es más común encontrarlo a lo largo del trayecto de un tronco nervioso y crece de manera excéntrica al nervio, sin incluir sus haces; esto último lo diferencia del neurofibroma y le confiere tratamiento y pronóstico diferente.<sup>2</sup>

Las masas normalmente son indoloras, crecen muy despacio y los síntomas neurológicos son raros, pero el tumor puede presionar directamente al nervio o contra una estructura ósea, hasta ocasionar molestias dolorosas y parestesias. Los pacientes pueden referir hinchazón durante años y que el tumor aumenta y disminuye de tamaño.<sup>4,5</sup>

El examen físico normalmente muestra unas masas móviles en todos los planos, excepto en la dirección longitudinal del nervio, bien delimitadas, con hipoestesias en el territorio del nervio afectado. Macroscópicamente se presentan como un nódulo firme, elástico, bien delimitado, gris- blanquecino y, a veces, de superficie mucoidea. Desde el punto de vista microscópico se caracterizan por su alta celularidad, de manera que puede existir actividad mitótica y de atipia celular, con áreas celulares (Antoni A) e hipocelulares (Antoni B), con alto contenido mixoide, lo que se correlaciona con su aspecto imagenológico.<sup>2, 6- 8</sup>

La ecografía puede ser utilizada como herramienta diagnóstica única cuando se demuestra la continuidad de lesión con un nervio, lo cual ocasiona un aspecto patognomónico caracterizado por una masa sólida fusiforme, hipoecogénica, a veces heterogénea, vascularizada, bien definida y excéntrica al eje del nervio.<sup>8, 9</sup>

Por otra parte, si no es posible demostrar la continuidad de la masa con la estructura neural, la resonancia magnética es útil, pues se observará una masa de similares características (sólida, vascularizada, heterogénea), con signos propios de las neoplasias de vaina neural (de *target* y de *split fat*), los cuales son compartidos con el neurofibroma. Un hecho diferencial es la presencia de degeneración quística que es mucho más frecuente en el schwannoma que en el neurofibroma y la localización excéntrica.<sup>8, 9</sup>

El tratamiento de elección es la resección marginal del tumor, siempre tratando de preservar la anatomía y la función del nervio, mediante el empleo de isquemia y medios de magnificación óptica.<sup>1,7</sup>

### CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de un chofer de equipos pesados, de 34 años de edad, quien había sido operado en el pie derecho a los 11 y 18 años, como consecuencia de neurofibromas múltiples, según el diagnóstico anatomopatológico. En esta ocasión acudió a consulta porque presentaba aumento de volumen en el dorso de ese mismo pie, lo cual le dificultaba usar el calzado, además de ligera molestia, edemas en los dedos al final del día y sensaciones parestésicas ocasionales, principalmente cuando había tenido mayor carga laboral.

- Examen físico

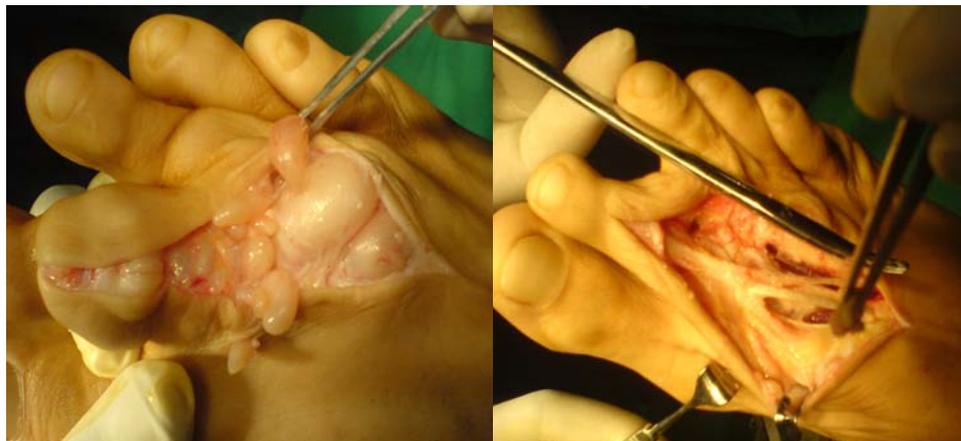
Se observó cicatriz quirúrgica previa de 15 cm, desde la parte media de la cara anterior del tobillo hasta la segunda comisura; asimismo, se palparon varios tumores de tamaño variable, elásticos, móviles, indoloros, sensibilidad intacta y no se precisó signo de Tinel, localizados en la parte media del dorso del pie, en los tegumentos del segundo espacio intermetatarsiano, en la cara dorsal y los bordes externo e interno del segundo y tercer dedos, respectivamente (figura 1).



**Fig. 1.** Aspecto externo

Llama la atención que con el diagnóstico previo de neurofibromas y el tratamiento quirúrgico no presentara trastornos sensitivos, por lo cual el caso fue discutido en colectivo y se concluyó como una schwannomatosis.

Los estudios hematológicos, electromiográficos y las radiografías no mostraron alteraciones. El paciente fue intervenido quirúrgicamente con isquemia, mediante la técnica de magnificación óptica y se realizó la exéresis de 50 lesiones aproximadamente, de diferentes tamaños, que oscilaban entre 5 mm y 2,5 cm, localizadas en el tercer ramo de bifurcación de la rama interna del nervio musculocutáneo y en los nervios colateral dorsal externo del segundo dedo y el colateral dorsal interno del tercer dedo, sin dañar la integridad fascicular de estos (figura 2).



**Fig. 2.** Durante el período intraoperatorio

Se le retiró el drenaje a las 72 horas de operado y las suturas a los 14 días. Desde el punto de vista histológico se informó la presencia de schwannomas con lesiones nodulares múltiples adyacentes, sin evidencia de malignidad.

A los 45 días habían desaparecido completamente las molestias, lo cual le permitió reincorporarse a sus actividades laborales.

### **COMENTARIOS**

Los autores consideran que independientemente de los diagnósticos anatomopatológicos realizados en las 2 intervenciones quirúrgicas previas, en las cuales se confirmaba la presencia de neurofibromas, lo que presentaba era una schwannomatosis múltiple del pie.

Según se informa en la bibliografía médica, los términos neurofibroma y schwannoma han sido utilizados indistintamente a lo largo de la historia y, hasta hace poco, la schwannomatosis era considerada una forma clínica de la neurofibromatosis de tipo 2. Actualmente, se separa como forma clínica independiente de las neurofibromatosis y su principal diferencia radica en la localización y comprometimiento de la función nerviosa,<sup>6</sup> pues el schwannoma, al afectar la vaina no produce trastornos neurológicos permanentes; por su parte, el neurofibroma sí afecta los fascículos y al ser extirpado ocasiona, en dependencia de su localización, déficit neurológico permanente.

Los registros disponibles de schwannomatosis del pie son raros y este caso resultó bastante atípico, no por las recidivas, sino por las características clínicas y la pronta recuperación del paciente.

El síntoma principal de la schwannomatosis es el dolor, aunque las personas afectadas también pueden tener problemas neurológicos, como insensibilidad, cosquilleo o debilidad en los dedos; síntomas que estuvieron presentes, aunque en menor medida, en este paciente, cuyos principales motivos de consulta fueron las lesiones múltiples y la dificultad para usar el calzado.

La schwannomatosis múltiple no constituye una afección de presentación frecuente, por lo que puede pasar inadvertida y confundirse con otros tumores de partes blandas. La valoración clínica, unida a los exámenes imagenológicos, ayuda en gran medida a establecer el diagnóstico, el cual se confirma posteriormente mediante el estudio histológico.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gago V, Casteleiro R, Fernández G, Lagoa V. Schwannomatosis de la mano: caso clínico. *Rev Trauma*. 2011; 22(1):30-1.
2. Mayhua A, Pasache L, Morante V, Antón C, Alfaro A. Schwannoma. Revisión de la literatura a propósito de un caso. *Folia Dermatol Peruana*. 2004 [citado 12 Dic 2012]; 15(1):26-7.
3. Children's Tumor Foundation. Schwannomatosis [citado 12 Dic 2012].
4. Neurofibromatosis [citado 12 Dic 2013].
5. Neurofibromatosis [citado 12 Dic 2013].
6. Chuaqui R, Duarte I, González S, Etchart M, Rosenberg H. Tumores de los nervios periféricos. *Neuropatología*. En: Chuaqui B. Lecciones de anatomía patológica. Universidad Católica de Chile [citado 12 Dic 2013].
7. Terry Canale S. *Cirugía ortopédica de Campbell*. México, DF: Editorial Médica Panamericana; 2007. p. 868-9.
8. Mahiques A. Schwannoma de los huesos [citado 12 Dic 2013].
9. Pérez Rivera OM, Sarmiento De la Guardia M, Ortiz Rivera T, Sosa Sotomayor NT, Ortiz Estanque E, *et al*. Neurilemoma del muslo de tipo Antoni A. *Rev Cubana Ortop Traumatol*. 2010 [citado 12 Dic 2013]; 24(1).
10. Recibido: 24 de enero de 2013.  
Aprobado: 31 de enero de 2013.

*Luis Enrique Montoya Cardero*. Hospital General Universitario. Juan Bruno Zayas Alfonso, avenida Cebreco, km 1½, reparto Pastorita, Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: [junco@hospclin.scu.sld.cu](mailto:junco@hospclin.scu.sld.cu)