

Schwanoma maligno retroperitoneal

Dres. FERNANDEZ BEDOYA, J. C.; MOSTO, J.; ACOSTA GUEMES, C.; VILLAMIL, A.; MUNDO, M. (*)

RESUMEN: Se efectúa la revisión de las características anatomopatológicas y clínicas de los Schwanomas malignos, a propósito de un caso de este rarísimo tumor, que al comprometer al riñón en su evolución, confundió con una neoplasia primitiva de ese órgano.

(Revista Argentina de Urología, Vol. 56, Pág. 121, 1991)

Palabras Claves: Schwanoma maligno - Tumores retroperitoneales - Oncología

INTRODUCCION

Por una convención se consideran tumores retroperitoneales a las neoplasias primitivas desarrolladas en el espacio retroperitoneal, excluyendo a las originadas en los riñones, glándulas suprarrenales y ganglios linfáticos.

Como estos últimos órganos se encuentran también ese espacio anatómico es lógico que puedan ser involucrados por el crecimiento regional de los considerados auténticamente tumores retroperitoneales, como sucedió en el presente caso.

HISTORIA CLINICA

S.R., 67 años de edad, consultó por astenia, adinamia, anorexia, pérdida de peso de 10 kilos en los últimos 6 meses, episodios aislados de ictericia, sudoración nocturna, dolor en miembros inferiores de 5 meses de antigüedad y epigastalgias.

Se detectan los siguientes antecedentes personales: Hipertensión arterial de larga data, infecciones urinarias a repetición, accidente isquémico vascular cerebral transitorio y paresia facio-braquial derecha de una semana de evolución sin secuelas. Apendicéctomizado y amigdaléctomizado.

Del examen físico surgen los siguientes datos positivos: piel pálida, epigastalgia a la palpación profunda, hepatomegalia de 3 traveses de dedos debajo del reborde costal. Puño percusión lumbar derecha positiva.

Laboratorio: Hematocrito 38%. Eritrosedimentación 110 mm. Fosfatasa alcalina 129 U. Proteínas totales 6,64 gr %, con discreto aumento de las gamablobulinas.

Urograma Excretor: Marcado retardo en la eliminación de la sustancia de contraste por parte del riñón derecho, cáliz inferior y medio sin eliminación. Imagen ureteral de dudosa resolución.

Ecografía Abdomino-Pélvica: Hígado aumentado de tamaño homogéneo con marcado rechazo hacia la izquierda, vías intra y extrahepáticas no dilatadas. Imagen atípica de 124 x 215 mm compatible con tumoración del polo inferior del riñón derecho.

Centellograma Hepático y Oseo: Hígado de forma alterada, muy aumentado de tamaño, captación homogénea. Oseo sin particularidades.

Punción de Médula Osea: Discreta hiperplasia, de la serie eritroide y granulocitopoyética.

T.A.C.: Voluminosa tumoración de probable origen renal derecho que compromete la mitad inferior del riñón de 15 x 12 cm, bordes neto, densidad heterogénea, con necrobiosis interna, la lesión desplaza y bascula el hígado hacia

(*) Policlínico Ferroviario Central - Servicio de Urología

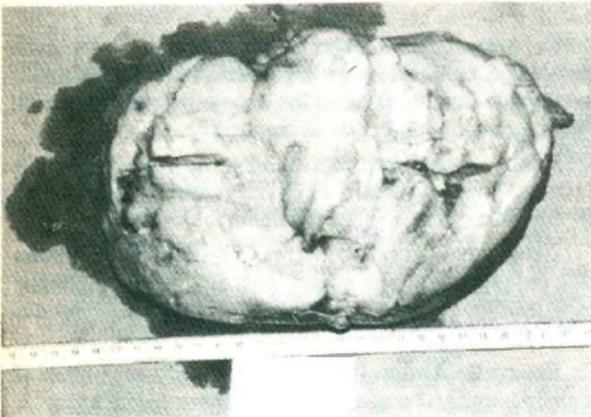
la izquierda. Parénquima hepático homogéneo de densidad normal que descarta proceso ocupante. Ausencia de adenopatías retroperitoneales y de compromiso del uréter y de la vena cava inferior.

Con el diagnóstico preoperatorio presuntivo de neoplasia del polo inferior del riñón derecho se decidió una lumbotomía entre 11ª y 12ª costilla.

Durante la misma se encontró una voluminosa tumoración que desplazaba el riñón derecho hacia arriba, pero manteniendo un plano de clivaje bien definido.



Vista macroscópica del Schwannoma maligno retroperitoneal



Vista macroscópica del Schwannoma maligno retroperitoneal. Seccionado en su diámetro mayor

El riñón tenía características de pielonefritis crónica, con su cortical adelgazada y tamaño algo disminuido. Se decidió su conservación pues la neoplasia era bien capsulada y no había signos macroscópicos de malignidad.

ANATOMIA PATOLOGICA:

Todas las muestras examinadas fueron fijadas en formol al 10% e incluidas en parafina. Se realizó coloración con

hematoxilina y eosina, histoquímica con coloración de P.A.S., hematoxilina fosfotúngstica, tricrómico de Masson y técnica inmunohistoquímica con anticuerpos monoclonales por el método peroxidasa antiperoxidasa (S-100 y Desmina).

Macroscopia: La pieza quirúrgica correspondió a la exéresis de una formación nodular, bien delimitada con superficie externa lisa y regular de coloración gris blanquecina. Al corte la consistencia fue duro elástica, se observaron áreas de aspecto quístico, otras necróticas y hemorrágicas.

Microscopia: Se observó proliferación fusocelular dispuesta en forma fasciculada, con áreas hipocelulares mixoides y otras sin ordenamiento específico. Ante este cuadro histológico de sarcoma fusocelular se realizaron técnica de histoquímica e inmunohistoquímica con los siguientes resultados:

Histoquímica:

P.A.S.	negativo
Hematoxilina fosfotúngstica	negativo
Tricrómico de Masson	negativo

Inmunohistoquímica:

Proteína S-100	positivo
Desmina	negativo

Con los resultados obtenidos mediante las técnicas especiales realizadas concluimos en el diagnóstico de Schwannoma maligno retroperitoneal, a pesar de la imposibilidad técnica de realizar microscopia electrónica (el material fue fijado en formol al 10%) lo cual pudo haber resultado de importancia para el diagnóstico según algunos autores (10 - 17)

EVOLUCION:

En el postoperatorio inmediato, mientras se aguardaba el resultado de los estudios anatómo-patológicos, se presentó una fístula urinaria que resultó consecuencia del daño inadvertido del grupo calicular inferior durante la disección del tumor.

Efectuada la evaluación de la situación y teniendo en cuenta la escasa capacidad funcional del riñón derecho, estudiada mediante centellografía renal y valoración porcentual con DMSA, se decidió la exéresis del mismo, mediante la reintervención.

Los resultados anatómo-patológicos ya obtenidos apoyaron también esa decisión.

El segundo estudio anatomopatológico no demostró compromiso neoplásico del riñón ni de la grasa perirrenal ni de los ganglios regionales.

Es de destacar que al efectuar la nefrectomía se normalizó la tensión arterial del paciente.

Ultracal

Innovación en la
terapéutica prostática.

FORMULA:
Cada comprimido
recubierto contiene:
Extracto de
Serenoa Repens
160 mg
Extracto de
Pygeum Africanum
50 mg



POSOLOGIA:
Como terapia inicial
se recomiendan
2 ó 3 comprimidos
diarios, ingeridos
preferentemente
luego de las comidas.
Como terapia de
mantenimiento
1 comprimido por día.
Esta posología
podrá modificarse
según criterio médico.

PRESENTACION:
Envases conteniendo
30 comprimidos
recubiertos.



Baliarda

ANANDRON

NILUTAMIDA



**Unico Antiandrógeno
con Eficacia Demostrada
en el Tratamiento del
Cáncer de Próstata Avanzado**



DIVISION
UROLOGIA

ROUSSEL



DISCUSION

Los tumores retroperitoneales, según Patel y Tubiana, se los clasifica en:

- 1) Tumores de origen mesenquimatosos.
- 2) Tumores de origen ectodérmicos o nerviosos.
- 3) Tumores de origen embrionario.

Estas neoformaciones representan del 0,01 al 0,2% de la totalidad de las neoplasias orgánicas (1).

Los tumores neurogénicos están constituidos casi exclusivamente por tumores de estirpe simpática.

Los neurinomas, neurofibromas y sus variantes sarcomatosas como el tumor que nos ocupa son muy infrecuentes.

El Schwanoma maligno es también denominado neurofibrosarcoma o sarcoma neurogénico (2).

Es más frecuente encontrarlo en pacientes con enfermedad de von Recklinghausen, aunque puede desarrollarse, como en este caso en ausencia de ésta enfermedad.

Se piensa que el origen primario de estas neoplasias sería a partir de las células de Schwann, hipótesis apoyada por algunas de las características microscópicas del tumor (3 - 4 - 5).

La aparición más frecuente es en la vida adulta, entre los 20 y 50 años (2 - 6 - 7 - 8).

La edad promedio en pacientes con enfermedad de von Recklinghausen es de 29 años (7) y de 41 años en pacientes sin la enfermedad (6).

La incidencia por sexo varía según esté asociado o no a ésta enfermedad, predominando en varones cuando está relacionado con ésta y en el caso de Schwanomomas malignos esporádicos, es igual para ambos sexos.

Los sitios de aparición más comunes son las extremidades, el tronco, la cabeza y el cuello (75 a 80 por ciento).

La localización retroperitoneal es poco frecuente (9 - 10 - 11 - 12 - 13 - 14).

Su patogenia es poco conocida, experimentalmente pueden ser inducidos en animales de laboratorio por inyección transplacentaria de etilnitrosourea (15) o de metilcolantreno (16).

En la literatura hemos encontrado 5 casos de Schwanomomas malignos retroperitoneales de localización perirrenal (10 - 11 - 12 - 12 - 14), lo que indica su baja frecuencia y por ello las pocas posibilidades de establecer una predicción evolutiva (Tabla 1).

Desde el punto de vista histopatológico la baja frecuencia de mitosis anómalas haría pensar en un sarcoma de bajo grado de malignidad, pero la presencia de células con marcadas atipias impide asegurar su evolución clínica.

Tabla 1

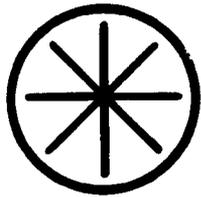
Evolución de casos reportados de Schwanomomas malignos

Referencia	Sobrevida
Deming, C. L. y Newman, H. R. J. Urology 72:316, 1954	Murió de la enfermedad a los 19 meses del postoperatorio
Martinot, M.; Dupont, A.; Demaille, A. J. J. Urology Med. Chir. 66:748, 1960	Murió de la enfermedad
Fein, R. L.; Hamm, F. C. J. Urology 94:56, 1965	Vivo a los 2 meses
Beir y colaboradores Urology 11:510, 1978	Vivo
Prafit, H. E.; Hamond, M. E.; Middleton, A. W. J. Urology 128:1299, 1982	Vivo a los 9 meses

BIBLIOGRAFIA

1. Bose, B. and Boake, R. C.: Obstructive uropathy due to primary retroperitoneal tumor (Leiomyosarcoma): Report of cases and review of literature. Brit. J. Surg. 63:934, 1976.
2. Ghosh, B. C.; Gosh, L.; Huvos, A. G. and Fortener, J. G.: Malignant Schwanoma. A clinicopathologic study. Cancer 31:134-190, 1973.
3. Stout, A. P.: Discussion of case 5. Seventeenth seminar of the American Society of Clinical Pathologic, October 1951.
4. Chen, K. Y. K.; Latorraca, L.; Fabich, D.; Padgug, A.; Hafez, G. R. and Gilbert, E. F.: Malignant Schwanoma a light microscopic and ultrastructural study. Cancer 45:1585, 1980.
5. Tsuneyoshi, M.; Enjoji, M.: Primary malignant peripheral nerve tumors (malignant Schwanomomas). A clinic pathologic and electron microscopic study. Act. Pathl. 29:363, 1979.
6. D'Agostino, A. N.; Soule, H. E. and Miller, R. H.: Primary malignant neoplasm of nerves (malignant neurilenomas) in patients without manifestations of multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen disease). Cancer 16:1003, 1963.
7. D'Agostino, A. N.; Soule, H. E. and Miller, R. M.: Sarcoma of peripheral nerves somatic soft tissues associated with multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen disease) Cancer 16:1051, 1963.
8. Guccion, J. G. and Enzinger, F. M.: Malignant Schwanoma associated with von Recklinghausen neurofibromatosis. Virchows Arch. (Pathol. Anat.) 383:43, 1979.
9. Rosai, J.: Ackermans surgical pathologic. The C. V. Mosby company. 6ª, 1983.
10. Parafitt, H. E.; Hammond, M. E. and Middleton, A. W.: Perirrenal Malignant Schwanoma, a case report and review of the literature. The J. Urology 128:1299, 1982.
11. Deming, C. L. and Newman, M. R.: The Urology 72:316, 1954.
12. Martnort, M.; Dupont, A. and Demaille, A.: J. Urology Med. Chir., 66:748, 1960.
13. Fein, R. L. and Hamm, F. C.: The J. Urology 94:356, 1956.

14. Beir, E. D.; Woodside, J. R.; Williams, W. L. and Borden, T. A.: Perirrenal Malignant Schwannoma. Presents as renal cell carcinoma. *Urology* 11:510, 1978.
15. Koestner, A.; Swember, J. A. and Wechsler, W.: Transplacental Production of ethylnitrosourea of neoplasm of the nerves system and Saprage, Dewley rats *A. M. Pathol.* 63:37, 1971.
16. Rigalon, R. M.: Neurogenic tumors prodded by metilcolanthrene in the with Pekin duck. *Cancer* 8:906, 1955.
17. Enzinger, F. M. and Weiss, W. S.: Tumores de tejido blando. Editorial Médico Panamericana, 1985.
18. Cooke, P. M.; Chase, R. M.: Potassium chloride-insoluble miofilaments invertebrate smooth muscle cells. *Exp. cell Biol.* 68:539, 1976.
19. Cooke, P. M.; Chase, R. M.: Potassium chloride-insoluble miofilaments invertebrate smooth muscle cells *Exp. cell Biol.* 66:417, 1971.
20. Batifora, H.: Cursillo de inmunohistoquímica y seminario de láminas: problemas de diagnóstico en la patología de procesos neoplásicos. Congreso Argentino de Patología, Mar del Plata 1988.
21. Nakajima, T.; Watanabe, S.; Sato, Y et al.: And inmunoperoxidase study of S-100 proteins distributions in normal and neoplastic tissues. *An J. S. Pathol.* 6: 715, 1982.



Clínica del Sol

DEPARTAMENTO DE UROLOGIA

Litotricia extracorpórea por ondas de choque
para el tratamiento de la Litiasis renal y ureteral

Más de 2000 casos avalan nuestra experiencia

COORDINADOR: DR. LEOPOLDO P. REPETTO

Coronel Díaz 2277 - TE: 824-5224/5531 • 84-0746

SAU