

Schwannoma retroperitoneal. *Reporte de un caso y revisión de la literatura*

Retroperitoneal Schwannoma. *Case report and review of the literature*

Dres. Jurado, A.;
Piana, M.;
Gueglio, G.;
Daels, F.;
Villamil, W.;
Damia, O.

INTRODUCCIÓN

El Schwannoma es un tumor neurogénico originado a partir de células de *Schwann* (responsables de la producción de mielina en el nervio periférico). Su infrecuente localización retroperitoneal fue comunicada por *Deming C.* y *Newman H.* en el año 1954.¹ Habitualmente su forma de presentación clínica inespecífica, y la ausencia de un patrón imagenológico característico, dificultan su diagnóstico preoperatorio.

Se reporta el caso clínico de una paciente con Schwannoma retroperitoneal, extirpado por vía laparoscópica, con diagnóstico preoperatorio de tumor suprarrenal derecho. Se realiza además, una revisión de la literatura.

CASO CLÍNICO

Paciente de 51 años de edad, sexo femenino, sin comorbilidades asociadas, que consulta a su médico de cabecera por molestias en región lumbar derecha. Este le solicita una ecografía abdominal donde se detecta masa hiperecogénica, heterogénea de 4 x 3 cm., en proyección del área suprarrenal derecha (Figura 1). Posteriormente se le solicita tomografía axial computada (T.A.C) de abdomen con contraste informando aumento del tamaño de la glándula suprarrenal derecha a expensas de lesión hipodensa, de contornos definidos, con calcificaciones puntiformes en su interior, de 43 x 31 mm en sus diámetros máximos.

Los estudios bioquímicos (excreción urinaria de 24 horas de metanefrinas y AVM, sodio, potasio y catecolaminas séricas) realizados descartaron funcionalidad alguna.

La paciente es vista en el Servicio de Urología del Hospital Italiano 4 meses después manifestando empeoramiento de la sintomatología y refiriendo dolor lumbar irradiado a hipocondrio derecho. Se decide actualizar los estudios de imagen solicitán-



Figura 1. Ecografía abdominal que muestra lesión hiperecogénica en proyección del área suprarrenal derecha.

Servicio de Urología del
Hospital Italiano de Buenos Aires,
Argentina.

dose nueva T.A.C helicoidal (cortes c/4 mm.), siendo el informe de similares características al anteriormente descrito (Figura 2).

Debido a la persistencia de los síntomas y a la falta de diagnóstico se indica su extirpación laparoscópica. Durante la intervención, se advierte la presencia de una glándula suprarrenal de características normales, desplazada por la presencia de una masa retroperitoneal de ubicación retrocava. Ante este hallazgo quirúrgico se realiza biopsia por congelación la que es informada como lesión compatible con Schwannoma retroperitoneal. Con este diagnóstico se efectúa su extirpación total por la misma vía.

La paciente evoluciona de manera satisfactoria, indicándose el alta hospitalaria a las 72 horas.

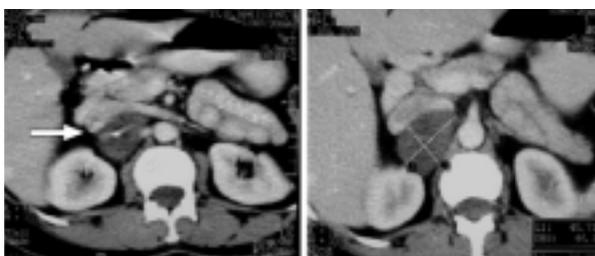


Figura 2. Tomografía Helicoidal. Lesión hipodensa en proyección suprarrenal derecha, que desplaza la vena cava inferior.

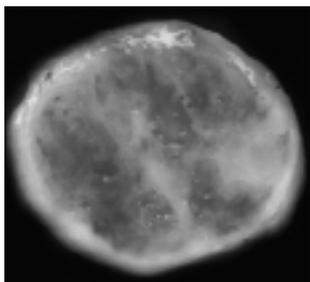


Figura 3. Imagen macroscópica.

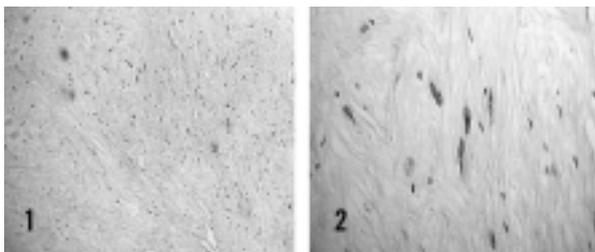


Figura 4. Microscopia. 1. Anthony A. 2. Anthony B.

El informe anatomopatológico definitivo describió a la lesión como un Schwannoma retroperitoneal de estirpe "anciano" (Figuras 3 y 4).

DISCUSIÓN

Fue *Vercay* en el año 1910, quien describe el primer tumor de nervio periférico.² *Masson* en 1932³ le asigna el término *Schwannoma* y *Stout* en 1932⁴ introduce la denominación de neurinoma, usándose desde entonces ambos términos indistintamente.

Es el más frecuente de los tumores neurogénicos y se encuentra derivado de la cresta neural ectodérmica. Propio de tejidos blandos, se desarrolla comúnmente en pares craneales, raíces medulares o nervios periféricos del cuello, extremidades y mediastino.⁵

La localización retroperitoneal, comunicada por primera vez por *Deming* y *Newman* en el año 1954,¹ es rara, y representa el 0,5 al 3,5% de todas las localizaciones.⁶

Su incidencia varía del 1% (*Scalan* 1959)⁷ al 10% (*Felix* 1981)⁸ de los tumores retroperitoneales; esto es explicado por la multitud de sinónimos empleados (*Schwannoma*, fibroblastoma, neurinoma, neurilemoma, glioma de nervio periférico, o fibroblastoma perineural).

La mayoría de los Schwannomas son benignos y solitarios. Se presentan entre la 3ª y 5ª décadas de la vida, con predominio por el sexo femenino. Ocasionalmente pueden ser múltiples, habitualmente formando parte de la enfermedad de *Von Recklinghausen*, trastorno genético mesodérmico, en la que se asocian a una típica pigmentación dérmica de color "café con leche"; en cuyo caso se presenta a menor edad, pueden malignizarse (neurofibrosarcoma), y tener localización atípica.⁹

Clínicamente este tumor suele ser silente y de diagnóstico casual ("incidentaloma"). Si presenta síntomas, suele ser en forma de dolor lumbar sordo; la aparición de síndrome constitucional, hematuria y/o fiebre sugieren la forma maligna.

El Schwannoma en su forma típica es bien encapsulado. Cuando es pequeño es circunscripto y sólido; pudiendo llegar a ser hemorrágico, necrótico y/o quístico cuando aumenta de tamaño. Su crecimiento es lento, y en su evolución habitualmente comprime, pero no invade, las estructuras anatómicas normales.¹⁰

Los estudios por imágenes pueden ayudar a identificar la masa retroperitoneal, pero no aportan un diagnóstico definitivo. La ultrasonografía es habitualmente utilizada como método inicial. Se visualiza como masa sólida, e hipocogénica. En la TAC sin contraste endovenoso los Schwannomas aparecen como masas hipodensas, homogéneas y bien delimitadas. Después de la administración de contraste aparece con estructura he-

terogénea con realce periférico. Algunos autores describen procesos degenerativos intratumorales (necrosis, proliferación e hialinización endotelial vascular y degeneración quística) en 63% de los tumores benignos, especialmente los de largo tiempo de evolución y en 75% aquellos con degeneración maligna, especialmente en pacientes con *Von Recklinghausen*. También se describen áreas de calcificaciones intratumorales en algunos tumores benignos.¹¹

En la RNM son hipointensos en T1, con densidad similar al músculo y hiperintensos en T2, densidad similar grasa. R.N.M con supresión grasa persisten hiperintensos.¹²

La punción aspiración con aguja fina de estas lesiones no suele ser concluyente. Pueden describirse distintas variables diagnósticas que dificultan la eficacia del método a saber: pleomorfismo celular que pueden presentar estos tumores, disminución de la redituidad cuanto mayor componente quístico posea, los diagnósticos diferenciales sin técnicas especiales frecuentemente son imposibles. Si a esto se agregan la posibilidad de desencadenar una crisis hipertensiva en caso de presentar un feocromocitoma, y los riesgos potenciales de la técnica, podemos inferir que la extirpación quirúrgica con estudio histopatológico e inmunohistoquímico de la pieza aportarán el diagnóstico de certeza. A pesar de eso algunos autores justifican su realización para distinguir otros procesos retroperitoneales (abscesos, hematomas).¹³

Macroscópicamente, al corte es de coloración blanquecina grisácea y consistencia firme. En su apariencia histológica, con tinción de hematoxilina-eosina se reconocen dos patrones característicos: Tipo A de *Anthony*, con un componente celular denso, altamente ordenado, constituidas por células fusiformes que con frecuencia se disponen en "empalizada" con sus ejes longitudinales paralelos, o en estructuras organoides (cuerpos de *Verocay*). Tipo B de *Anthony*, con un componente mixoide suelto (sustancia intercelular amorfa), hipocelular, en el cual las células tumorales están separadas por un fluido edematoso, formando en ocasiones espacios quísticos-microvacuolas.

Existen distintas variantes histológicas del Schwannoma, celular, plexiforme, melanocítico, anciano "envejecido" o gigante, plexiforme, fascicular (hamartoma neural congénito), y intraneural. El subtipo anciano, antiguo o gigante es una variante histológica del Schwannoma común benigno, raras veces comunicado en la literatura. Se caracteriza por su crecimiento silente, y por presentar notables alteraciones degenerativas, tales como necrosis, degeneración quística, hemorragia, calcificaciones y/o hialinización. Microscópicamente es

hipocelular con ausencia de figuras mitóticas, núcleos atípicos y predominancia de cambios degenerativos antes nombrados. Con el estudio inmunohistoquímico se confirma el origen neural de las células tumorales en huso, presenta inmunorreactividad intracitoplasmática para vimentina y proteína S-100 positiva y presencia de mielina, proteína básica del tejido neural periférico.¹⁴

Estos neoplasmas son radio-quimioresistentes. Su tratamiento consiste en la extirpación cuidadosa y completa de la lesión, con márgenes quirúrgicos negativos. En la era de la mínima invasividad y dependiendo de la experiencia del equipo quirúrgico en la mayoría de los trabajos actuales se sugiere su extirpación laparoscópica.¹⁵

Aunque el pronóstico de los Schwannomas benignos retroperitoneales es muy bueno, no debemos subestimar el daño que puede originar por compresión sobre órganos vecinos asociado con recidivas generalmente por extirpación incompleta de la lesión, así como su infrecuente pero posible transformación maligna, especialmente en pacientes con *Von Recklinghausen*. Por lo tanto, es prudente realizar una adecuada vigilancia del enfermo.¹⁶

Cuando la extirpación no es completa el neurilemoma puede recidivar (30-35% de los casos). Aquí nuevamente la cirugía es el tratamiento de elección.¹⁷

BIBLIOGRAFÍA

1. Deming C. y Newman H.: Schwannomas. *J. Urol.*, 72: 316, 1954.
2. Verocay J.: Zur kenntnis Der Neurofibrome. *Beitr. Path. Anat. Allg. Path.*, 48: 1, 1910.
3. Masson P.: Experimental and spontaneous schwannomas (peripheral gliomas). *Amer. J. Path.*, 8: 367-88 (part 1) and 389-416 (part 2), 1932.
4. Stout Ap.: The peripheral manifestation of the specific nerve sheath tumor (neurilemmoma). *Amer. J. Cancer.*, 24: 751-796, 1935.
5. Sewng H. Y Byung I.: Retroperitoneal neurilemmoma: CT and MR findings. *A.J.R.*, 159: 1023-1026, 1992.
6. Pinson W. y Remine G.: Long-term results with primary retroperitoneal tumors. *Arch. Surg.*, 124: 1168-1173, 1989.
7. Scalan B.: Primary retroperitoneal tumors. *J. Urol.*, 81: 740-745, 1959.
8. Félix E. y Wood D.: Tumours of the retroperitoneum. *Curr. Probl. Cancer.*, 6: 1, 1981.
9. Regan J.; Juler G. y Schmutzter K.: Retroperitoneal neurilenoma. *Am. J. Surg.*, 117: 529-531, 1886.
10. Cortés A. y Fernández A.: Schwannoma retroperitoneal benigno: revisión de la literatura y aportación de un nuevo caso. *Actas Urol. Esp.*, 23 (7): 621-624, 1999.
11. Chung-huang K. y Chi-sin C.: Sonographic features of retroperitoneal neurilemmoma. *J. Clin. Ultrasound.*, 21: 309-312, 1993.
12. Sewng H. y Byung I.: Retroperitoneal neurilemmoma. C.T. and M.R. Findings. *A.J.R.*, 159: 1023-1026, 1992.

13. Neifer R. y Nguyen G.: Aspiration cytology of solitary schwannoma. *Acta Cytol.* 29: 1, 1985.
14. Takatera H. y Takiuchi H.: retroperitoneal schwannoma. *Urology*, 28: 529-531, 1986.
15. Guz B. y Wood D. Jr.: Retroperitoneal nerve sheath tumors: Cleveland Clinic Experience. *J. Urol.*, 142: 1434-1437, 1989.
16. Melicow M.: Primary tumors of the retroperitoneum: a clinicopathologic analysis of 162 cases: review of the literature and tables of classification. *J. Int. Coll. Surg.* 19: 401-449, 1953.
17. Pack G. y Tabah E.: Collective review: primary retroperitoneal tumors: Study of 120 cases. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 99: 209-231, 1954.