

Schwannomas mediastinal y retroperitoneal metacrónicos

Metachronous mediastinal and retroperitoneal schwannomas

Josefina M. P. Furque , Oscar Brosutti , Ángel L. Pierini , Aída V. Canga , Melisa M. del C. Zuttián 

Servicio de Cirugía
General Mixta - Hospital
J. B. Iturraspe. Santa Fe,
Argentina

Los autores declaran no
tener conflictos
de interés

Correspondencia:
Josefina M. P. Furque
E-mail:
josefurque@gmail.com

RESUMEN

Los schwannomas, también llamados neurilemomas, son tumores originados en la vaina de los nervios periféricos. El 45% ocurren en cabeza y cuello, solo el 9% en mediastino y el 0,7-2,7% en retroperitoneo. La multicentricidad es extremadamente rara.

Presentamos el caso de un paciente de 30 años que consultó por dolor torácico derecho asociado a derrame pleural, al que se le diagnosticó un schwannoma mediastinal posterior, el cual fue resecado en forma completa por cirugía videoasistida. A los 3 años, vuelve a consultar por dolor en flanco derecho y, al estudiarlo, se constata un nuevo schwannoma de localización retroperitoneal, que se resecó por vía abierta dada su posición retrocava.

Describimos la metodología de estudio de esta neoplasia y los hallazgos histopatológicos que demostraron su benignidad.

Conclusión: es una patología muy infrecuente pero con excelente pronóstico posoperatorio si la resección quirúrgica es completa.

■ **Palabras clave:** schwannoma múltiple, neurilemoma, neurinoma, mediastino posterior, retroperitoneo.

ABSTRACT

Schwannomas, also known as neurilemmoma, are neurogenic tumors that arise from the peripheral nerve sheaths. Forty-five percent of schwannomas occur in the head and neck, 9% in the mediastinum and 0.7-2.7% in the retroperitoneum. Multiple schwannomas are extremely rare.

We report the case of a 30-year old male patient with chest pain in the right hemithorax associated with pleural effusion due to schwannoma of the posterior mediastinum that was completely resected with video-assisted thoracoscopy. Three years later, he presented pain on the right lumbar region due to a retroperitoneal schwannoma behind the vena cava that was completely removed with open surgery.

We describe the tests used to evaluate this tumor and the histopathological findings confirming its benign nature.

Conclusion: Schwannoma is a rare condition with excellent postoperative outcome after complete surgical resection.

■ **Keywords:** multiple schwannoma, neurilemoma, neurinoma, posterior mediastinum, retroperitoneum.

ID ORCID: Josefina M. P. Furque, 0000-0003-2116-4533; Oscar Brosutti, 0000-0002-1859-9299; Ángel L. Pierini, 0000-0001-8321-7173; Aída V. Canga, 0000-0002-1639-5727; Melisa M. del C. Zuttián, 0000-0002-5284-0015.

Los schwannomas, también llamados neurilemomas, son un raro tipo de tumores en el organismo y aún menos frecuentes en la cavidad retroperitoneal. Se originan en las células de Schwann del nervio periférico¹.

Las células de Schwann, que forman la mielina en el sistema nervioso periférico, son muy importantes en la regeneración de los nervios periféricos dañados. Estos tumores suelen ser benignos, de crecimiento lento, y menos del 1% se vuelven malignos. Generalmente ocurren como tumores subcutáneos encapsulados solitarios. Más raramente surgen de puntos a lo largo del nervio periférico, incluyendo los nervios craneales, las raíces espinales, el plexo braquial y lumbosacro, o los nervios periféricos principales. Los múltiples son extremadamente raros².

Describimos un caso inusual de un paciente con schwannomas benignos metacrónicos en mediastino posterior y retroperitoneo.

Un paciente masculino de 30 años consultó en abril del año 2012 por cuadro de dolor torácico de 1 mes de evolución, localizado en hemitórax derecho asociado a disnea de esfuerzo. Se realizó radiografía (Rx) y tomografía (TC) de tórax donde se evidenció derrame pleural moderado derecho y un tumor de 10 × 5,5 × 4 cm de diámetro, de bordes netos en región mediastinal posterior (Fig. 1, A y B).

Se efectuó punción biopsia de la masa ocupante de espacio (MOE), cuyos hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos resultaron vinculables con tumor fusocelular de origen neural, por lo que se decidió realizar resección de tumor de mediastino posterior videoasistida (Fig. 1, C).

El estudio anatomopatológico informó schwannoma confirmado por inmunohistoquímica (vimentina y proteína S-100 positivas, características de schwannoma benigno).

Recibido el
22 de marzo de 2018
Aceptado el
11 de mayo de 2018

Se controló semestralmente y en noviembre de 2015 (luego de 3 años) consultó por cuadro de dolor abdominal localizado en flanco derecho de un mes de evolución.

Se le realizó una tomografía computarizada de abdomen que informó, en proyección de glándula suprarrenal derecha, la presencia de imagen de forma redondeada, hipercaptante de 33 mm de diámetro (Fig. 2, A y B).

La resonancia magnética (RM) identificó la lesión por debajo de la glándula suprarrenal, que la desplazaba en sentido craneal, pudiendo corresponder a adenomegalia aunque sin descartar otras etiologías. Se observó, además, vena cava inferior ligeramente desplazada en sentido anterior por la lesión, con colapso parcial de su luz.

Se completó el estudio del paciente con PET-CT que evidenció a nivel de retroperitoneo, en situación retrocava, en íntimo contacto con la glándula suprarrenal derecha, una imagen nodular, con densidad

de partes blandas (SUV 6.7) de 33 × 39 mm, atribuible a adenomegalia en primer término, que no muestra claro plano graso de clivaje con estructuras adyacentes.

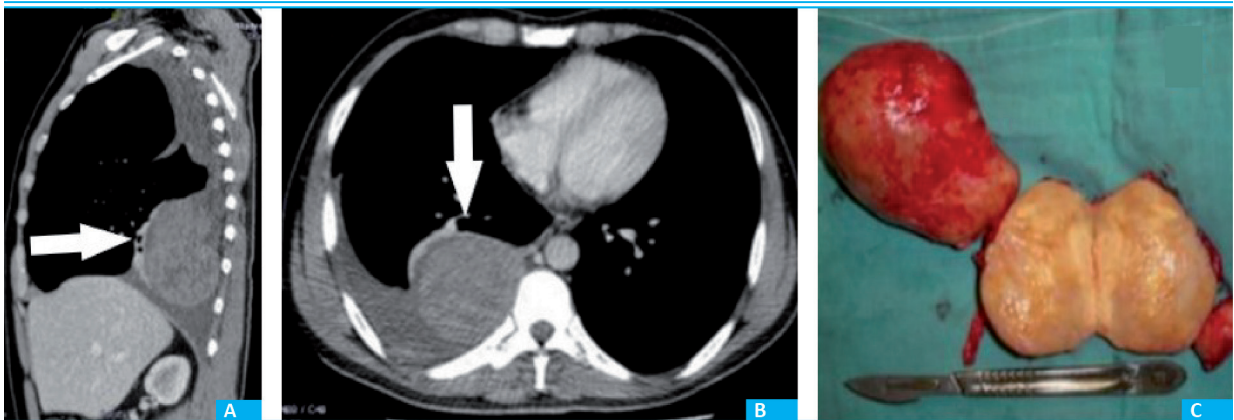
Mediante estudios endocrinológicos se descartó la funcionalidad del tumor.

El paciente fue sometido a resección de la MOE retroperitoneal + suprarrenalectomía derecha en bloque a través de una incisión de Kocher, en diciembre de 2015.

El estudio anatomopatológico informó tumor de 4,5 × 4,2 × 2,5 cm de tamaño, fusocelular vinculable con schwannoma. Recuento mitótico: 0 a 1 mitosis por 10 campos de gran aumento. En la microscopia, el tumor era compuesto por células fusiformes de núcleos elongados dispuestas constituyendo áreas más celulares con núcleos en empalizada (zonas Antoni A) y otros sectores con abundante estroma edematoso (zonas Antoni B). El parénquima de la glándula suprarrenal, de características histológicas conservadas (Fig. 2 C).

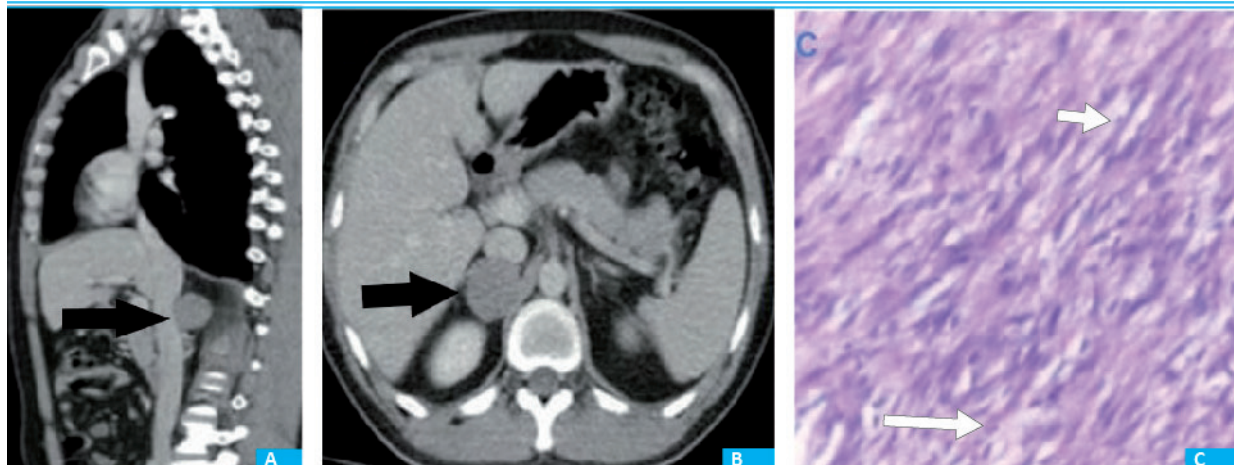
El inmunofenotipo hallado en correlación con los antecedentes y la morfología fue consistente con el

FIGURA 1



A y B (corte sagital y axial). Imagen tomográfica de masa ocupante expansiva (MOE) mediastinal posterior (flechas blancas). C, pieza quirúrgica de MOE mediastinal.

FIGURA 2



A y B (corte sagital y axial). Imagen tomográfica de masa ocupante expansiva retroperitoneal (flechas negras). C, microscopia de tumor retroperitoneal. Hematoxilina-eosina 40x. Células fusiformes de núcleos elongados dispuestas constituyendo áreas más celulares con núcleos en empalizada (zonas Antoni A [flecha blanca corta]) y otros sectores con abundante estroma edematoso (zonas Antoni B [flecha blanca larga]).

diagnóstico morfológico de schwannoma benigno, con resultado positivo para la proteína S-100 y negativos para CD34, CD117 y actina muscular lisa.

Dada la multicentricidad del schwannoma en este paciente se descartó que padeciera enfermedad de Von Recklinghausen, en la que sí se suele ver este tipo de presentación.

Actualmente se controla semestralmente sin evidencia de nuevas lesiones.

El schwannoma fue descrito por Verocay en 1910, quien lo denominó neurofibroma encapsulado, pero fue Scout en 1935 quien introdujo el término de neurilemoma, también llamado schwannoma¹.

Son tumores generalmente solitarios, bien circunscriptos y encapsulados. La mayoría es de crecimiento lento, no agresivo. Su incidencia mayor se produce en la edad comprendida entre 25-55 años (como sucedió en nuestro caso), pero pueden ocurrir a cualquier edad. No hay predilección de género³.

El 45% de los schwannomas ocurren en la cabeza y cuello, y un 9% en el mediastino, donde representa el tumor neurogénico más frecuente (alrededor del 50%)⁴.

La localización retroperitoneal es muy infrecuente (representa del 0,7 al 2,7%) habiéndose descrito en estos casos una mayor frecuencia en los que padecen enfermedad de Von Recklinghausen, cuyo pronóstico es peor ya que el schwannoma suele ser maligno¹.

Los tumores crecen con mayor frecuencia en la región posterior y posterolateral de la columna vertebral, en la región torácica, y lateral y anterolateral de la columna vertebral en el retroperitoneo⁵.

La localización en retroperitoneo o mediastino se acompaña de escasa clínica; frecuentemente es un hallazgo radiológico incidental, o produce sintomatología relacionada con la compresión de estructuras vecinas¹. Los síntomas de nuestro paciente –dolor torácico y en flanco derecho– pueden deberse a la compresión del tumor de los nervios intercostales o vías respiratorias u órganos (glándula suprarrenal), como cita Chwen-Yi Yang².

Son tumores que suelen tener gran tamaño al momento del diagnóstico (algunas series describen tamaños entre 8 y 20 cm) debido probablemente a la flexibilidad y laxitud del espacio retroperitoneal y, de menor medida, en el mediastino. Sin embargo, su tamaño no se asocia con el grado de agresividad o riesgo

potencial de malignidad, el cual es extremadamente bajo¹.

Las pruebas de imagen, generalmente ecografía y TC, nos ayudan a determinar el tamaño, localización, invasión o implicación de órganos vecinos; pero ninguna de ellas es patognomónica para este tumor. En los informes más recientes se considera que una exploración de resonancia es el mejor método. A menudo, incluso es posible encontrar el nervio parental⁵.

Recientemente, con los avances en las modalidades de imágenes, la detección incidental de tumores retroperitoneales ha ido en aumento, especialmente con el incremento de los exámenes médicos de *screening* (tamizaje). Los schwannomas pequeños aparecen como una masa homogénea y encapsulada, mientras que los de mayor tamaño muestran degeneración quística, hemorragia o necrosis central, siendo el hallazgo más característico el cambio quístico. Su forma puede ser ovoidea o redondeada³.

Estas características, en los estudios de imágenes, pueden diferenciarlo de otros tumores en el mediastino posterior y el área adrenal antes de la operación. Sin embargo, es raro que sean diagnosticados preoperatoriamente como schwannomas⁴.

Dado que los schwannomas muestran una captación variable de 18F-fluorodesoxiglucosa (FDG), con un SUV entre 1.9 y 12.0, la PET tiene una utilidad limitada para distinguir entre tumores benignos y malignos de la vaina de los nervios periféricos. En muchos casos es imposible distinguirlos antes de una biopsia o cirugía precisamente porque los schwannomas pueden mostrar una alta captación de FDG (como en nuestro caso)⁶.

El manejo del schwannoma requiere una extirpación quirúrgica completa con un pronóstico excelente. La resección toracoscópica ha sido informada como el enfoque preferido para los tumores neurogénicos mediastinales posteriores. La adrenalectomía laparoscópica es segura y factible para el diagnóstico y el tratamiento del schwannoma benigno suprarrenal o retroperitoneal². En nuestro caso decidimos realizar la resección del tumor retroperitoneal por vía abierta debido a que por imágenes se lo veía retrocavo y con estenosis de esta y sin plano claro de clivaje con ella.

Cuando no se logra la resección total, se recomienda considerar el índice Ki-67 y el porcentaje de células positivas para p53 como un indicador del potencial de crecimiento maligno y de transformación. Sin embargo, es necesario un seguimiento regular en todos los casos⁵

Referencias bibliográficas

- Mirpuri-Mirpuri PG, Álvarez-Cordovés MM, Pérez-Monje A. Schwannoma retroperitoneal. Medicina de Familia-SEMergen. 2012; 38(8):535-8.
- Yang CY, Chou CW, Lin Mo, et al. Schwannomas of the Left Adrenal Gland and Posterior Mediastinum. J Chin Med Assoc. 2009; 72(2):83-7.
- Oishi K, Itamoto T, Okimoto S, et al. Multiple Retroperitoneal Schwannomas Mimicking Adrenal Tumor. Case Rep Oncol. 2012; 5:222-8.
- Kapoor A, Singhal MK, Narayan S, et al. Mediastinal schwannoma: A clinical, pathologic, and imaging review. South Asian J Cancer. 2015; 4(2):104-5.
- Krätzig T, Dreimann M, Klingenhöfer M, et al. Treatment of large thoracic and lumbar paraspinous schwannoma. Acta Neurochir. 2015; 157:531-8.
- Westphal F, Carlos de Lima L, Lima-Netto J, et al. Lung cancer and schwannoma — the pitfalls of positron emission tomography. J Bras Pneumol. 2014; 40(3):319-21.