PRESENTACIÓN DE CASO

Schwannoma retroperitoneal primario Primary retroperitoneal schwannoma

Yudelky Almeida-Esquivel^{1,2}, Karell Piñón-García^{1,2}, Laura Beatriz Varona-Mayo¹

¹Hospital General Docente "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey. ²Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Camagüey, Cuba. Correspondencia a: Yudelky Almeida-Esquivel, correo electrónico: yudelky.cmw@infomed.sld.cu

Recibido: 27 de abril de 2020 Aceptado: 17 de julio de 2020

RESUMEN

Los tumores retroperitoneales primarios son poco frecuentes. El schwannoma o neurilemoma es un tumor benigno, originado de las células de Schwann, que rara vez tiene localización retroperitoneal. En el artículo se describe el diagnóstico de un schwannoma retroperitoneal en una paciente que recibió tratamiento quirúrgico en el hospital "Manuel Ascunce Domenech", de Camagüey, Cuba. Se trata de una paciente femenina, blanca, 33 años de edad, con antecedentes de salud. Acudió al servicio de cirugía por presentar aumento de volumen en hemiabdomen derecho, de seis meses de evolución, acompañado de dolor moderado, con irradiación a región lumbar y fosa ilíaca derecha, que no aliviaba con analgésicos ni al reposo, e inflamación en miembros inferiores. Al examen físico se constata: abdomen asimétrico, doloroso a la palpación profunda en hipocondrio y fosa ilíaca derecha, tumoración de 12 cm, consistencia firme, irregular, adherida a planos profundos y ruidos hidroaéreos disminuidos en dicha región. Se ingresa con el diagnóstico de tumor abdominal derecho para estudio. El ecosonograma abdominal informa: riñón derecho con dilatación marcada, de aspecto hidronefrótico por compresión de otra estructura derecha de gran tamaño, aspecto quístico, contenido heterogéneo y elementos ecogénicos, que impresiona un teratoma quístico. Recibió tratamiento quirúrgico de forma satisfactoria y egresó a los ocho días del posoperatorio. Por el estudio histopatológico se diagnosticó un tumor mesenquimal benigno de tipo schwannoma con degeneración quística.

Palabras clave: SCHWANNOMA; BIOPSIA; RETROPERITONEAL; TRATAMIENTO QUIRÚRGICO.

Descriptores: NEURILEMOMA; neurilemoma/TERAPIA; NEOPLASIAS; NEOPLASIAS RETROPERITONEALES.

SUMMARY

Primary retroperitoneal tumors are rare. Schwannoma or neurilemmoma is a benign tumor formed from the Schwann cells, which rarely has a retroperitoneal location. The article describes the diagnosis of a retroperitoneal schwannoma in a patient who received surgical treatment at the "Manuel Ascunce Domenech" Hospital of Camagüey, Cuba. This is a 33-year-old white female patient with a past medical history. She visited the department of surgery complaining of an increase in volume in the right hemiabdomen, of six months of progress, accompanied by moderate pain, radiating to the lumbar region and right iliac fossa, which was not relieved with analgesics or at rest. There was also inflammation of the lower limbs. Physical examination revealed: asymmetric abdomen, painful on deep palpation of the hypochondrium and right iliac fossa, 12 cm tumor, with firm and irregular consistency, adhered to deep planes, and decreased hydro-aerial noises in this region. She was admitted with the diagnosis of a right abdominal tumor for study. The abdominal echography reported: a right kidney with a marked dilation, of hydronephrotic appearance due to compression of another large right structure, with cystic appearance, heterogeneous content and echogenic elements that suggested a cystic teratoma. She received a satisfactory surgical treatment and was discharged eight days after surgery. By the histopathologic study a benign schwannomatype mesenchymal tumor with cystic degeneration was diagnosed.

Keywords: SCHWANNOMA; BIOPSY; RETROPERITONEAL; SURGICAL TREATMENT.

Descriptors: NEURILEMMOMA; neurilemmoma/THERAPY; NEOPLASMS; RETROPERITONEAL NEOPLASMS.

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios del retroperitoneo representan un grupo poco frecuente de neoplasias, (1) donde el schwannoma o neurilemoma. tumor derivado de las células de Schwann de la vaina extremadamente neural. es infrecuente. Representa del 0,2 al 0,6 % de todas las neoplasias



Citar como: Almeida-Esquivel Y, Piñón-García K, Varona-Mayo LB. Schwannoma retroperitoneal primario. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta 2020: 45(6). Disposible on http://www.ib. Zoilo E. Marinello Vidaurreta 2020; 45(6). Disponible en: http://revzoilomarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/2127.

del organismo. (3) Afecta mayormente a mujeres entre los 20 y 60 años de edad. (4,5)

López-Ruiz CC et al plantearon como localización frecuente la cabeza, el cuello y las extremidades, con un crecimiento lento que los hace asintomáticos, hasta alcanzar gran tamaño y producir efecto de compresión a órganos cercanos. Los pacientes aquejan dolor pélvico o lumbar, sensación de peso con síntomas urinarios o digestivos, debido a la compresión vesical o intestinal. La malignidad oscila entre el 4 y el 11 % de los casos asociados con la enfermedad de Von Recklinghausen tipo 1. (6)

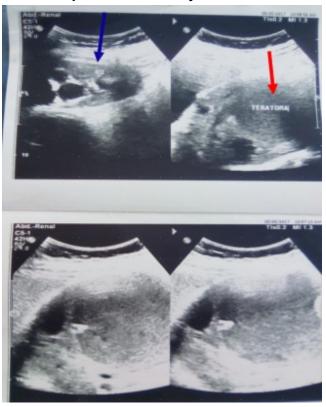
Estudios consultados ⁽¹⁾ abogan por la tomografía axial computarizada (TAC), resonancia magnética (RM) y ecografía abdominal como las técnicas de imagen para su diagnóstico, aunque su confirmación necesita del estudio anatomopatológico para realizar el diagnóstico diferencial con fibrosarcoma, liposarcoma y ganglioneuroma. ⁽⁵⁾ El tratamiento de elección es la resección quirúrgica con márgenes libres, dado su potencial de malignización y bajo riesgo de recidiva. ⁽⁷⁾

En esta presentación de caso se destaca la importancia del estudio histopatológico en el diagnóstico de una entidad inusual, con baja sospecha clínica y diagnóstico tardío. Se parte del reporte realizado sobre una paciente que recibió tratamiento quirúrgico por un síndrome tumoral abdominal en el hospital "Manuel Ascunce Domenech", de la provincia Camagüey, y que confirmó un schwannoma retroperitoneal.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, blanca, de 33 años de edad, con antecedentes de salud. Acudió al servicio de cirugía presentar aumento de volumen hemiabdomen derecho, de seis meses de evolución, acompañado de dolor moderado, con irradiación a región lumbar y fosa ilíaca derecha, que no aliviaba con analgésicos ni al reposo, e inflamación en miembros inferiores. Al examen físico se constata: abdomen asimétrico, doloroso a la palpación profunda en hipocondrio y fosa ilíaca derecha, se palpa tumoración de 12 cm, consistencia firme, irregular, adherida a planos profundos y ruidos hidroaéreos disminuidos en dicha región. Se ingresa con el diagnóstico de tumor abdominal derecho para estudio y se indicaron exámenes complementarios: hematocrito (0,41 %), eritrosedimentación (28 mmol/ L), glucemia (5,6 mmol/L), conteo plaquetas umol/L), tiempo $(210x10^9/L)$, creatinina (67 coagulación (7 segundos), tiempo sangramiento (2 segundos). Ecosonograma abdominal informa: riñón derecho con dilatación marcada, de aspecto hidronefrótico por compresión de otra estructura derecha de gran tamaño, aspecto quístico, contenido ecogénicos heterogéneo y elementos que impresionan un teratoma quístico (imagen 1).

IMAGEN 1. Se observa riñón derecho dilatado (flecha azul) y estructura que impresiona teratoma quístico (flecha roja)



En la TAC de abdomen: se observa riñón derecho con parénquima de 13 mm, dilatación de estructuras colectoras con bolsones de los tres grupos caliciales. Por delante del mismo se aprecian dos imágenes quísticas, la mayor de 107x99 mm, la menor de 61x65 mm y en su conjunto alcanzan 170x84 mm, ocupando el hipocondrio y flanco derecho en sentido céfalo-caudal y se extiende en sentido anteroposterior, hasta contactar el músculo psoas derecho, sin infiltrarlo y produciendo colapso del uréter que provoca la dilatación. Estas lesiones presentan tabique en su interior, pared gruesa y captan contraste hacia la periferia, compatible con teratoma quístico.

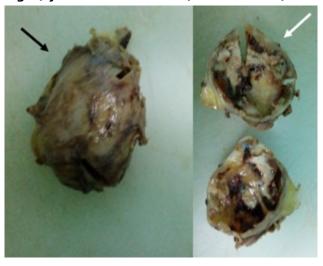
ΕI cirujano realiza anuncio operatorio para tratamiento quirúrgico y previa valoración por anestesiología se clasifica como ASA III, riesgo quirúrgico regular. Se realiza exéresis de tumor guístico, 15 cm de diámetro, localizado retroperitonealmente íntima relación en estructuras uréter vasculares derecho. У desplazando hacia arriba riñón derecho. Sin accidentes quirúrgicos se cierra por planos hasta piel.

La paciente presentó evolución clínica y quirúrgica favorable, con egreso ocho días después. La pieza fue enviada al departamento de Anatomía Patológica, que informó que en el examen



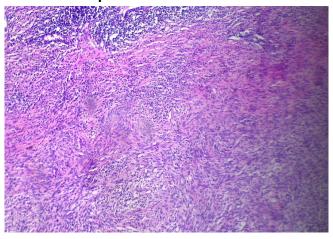
macroscópico del espécimen quirúrgico se observa: formación redondeada de tejido que mide 13x11x8 cm, de consistencia fibroelástica, renitente en algunas áreas, parduzca. Al corte, superficie interna no homogénea con gran dilatación quística de 8 cm, que en su interior presenta material gelatinoso, pared engrosada cubierta por cápsula gruesa. Hacia un extremo área blanco-amarillenta con pequeñas dilataciones quísticas, algunas con material sanguinolento en su interior (imagen 2).

IMAGEN 2. Schwannoma resecado (flecha negra) y sección del tumor (flecha blanca)



El examen microscópico muestra que la lesión está constituida por una mezcla de dos patrones de crecimiento, que se conocen como: Antoni A, donde alargadas células con extensión aparecen citoplásmica, dispuestas fascículos en con celularidad moderada y escasa matriz de estroma, con zonas sin núcleos, denominadas cuerpos de Verocay; y el Antoni B, donde el tejido celular es menos denso, con entramado laxo y micro quistes con alteraciones mixoides (imagen 3).

IMAGEN 3. Se ilustran patrones de crecimiento celulares compatibles con schwannoma



Se diagnostica tumor mesenquimal benigno de tipo schwannoma con degeneración quística.

DISCUSIÓN

González Deliz R y colaboradores ⁽⁸⁾ publicaron que el schwannoma es un tumor benigno, originado de las células de Schwann, localizado en el ángulo pontocerebeloso, en pares craneales y la médula espinal; el retroperitoneo, el mediastino posterior y la pelvis constituyen localizaciones infrecuentes. Generalmente son tumores únicos, aunque pueden ser múltiples en neurofibromatosis tipo 2 o en la entidad denominada schwannomatosis. ⁽²⁾

Verocay describió el primer tumor de nervios periféricos en 1910 y no es hasta 1935, que Arthur Purdy Stout lo denominó neurilemoma o schwannoma, al estudiar la histogénesis e identificar la célula de Schwann como principal elemento constituyente. (9)

En el caso objeto de esta publicación, se observó la presentación de esta patología en una mujer joven, coincidiendo con los reportes en la bibliografía, al reportar una mayor incidencia en el sexo femenino, con una edad que oscila entre la segunda y quinta décadas de la vida. (9)

pacientes con esta entidad permanecen asintomáticos por largos periodos de tiempo, (1) en nuestro reporte la presencia de síntomas se manifestaba desde seis meses atrás y, a pesar del gran tamaño del tumor, la sintomatología no fue florida. Se describe que en estos casos existe una variedad de síntomas, como: una masa visible y palpable, dolor por compresión o invasión de órganos vecinos, náuseas, vómitos, hemorragia digestiva, estreñimiento, ictericia, radiculitis, ciática, disfunciones sensoriales, motoras y esfinterianas, alteraciones térmicas, pilomotoras y sudorales en los miembros inferiores, determinados por compresión de las cadenas simpáticas para vertebrales. (1)

Se reportan, además, alteraciones urológicas, como el dolor lumbar crónico o en forma aguda de cólico reno-ureteral, hematuria, disuria, polaquiuria o retención urinaria. La ascitis, edemas y várices en los miembros inferiores, así como varicocele en el varón y edema de genitales externos en la mujer, secundarios a la compresión de grandes vasos. Síntomas generales, como astenia, anorexia, pérdida de peso y un síndrome febril prolongado, hasta la presentación de shock hemorrágico, pueden manifestarse. (1)

Ante la presencia de dolor y aumento de volumen en región abdominal referidos, se indicaron estudios de imagen donde se evidenció la tumoración. La ultrasonografía, la TAC, la angiografía y la RM apoyan el diagnostico; (3,5) aunque el certero se confirma con el estudio histológico y la inmunohistoquímica, con positividad para proteína S-100. (7)



La técnica quirúrgica realizada fue la convencional a cielo abierto, por las características del tumor observadas en el examen físico y constatadas por los exámenes radiológicos. Estudios consultados (3,5) plantean la extirpación completa con márgenes negativos, o la aplicación del abordaje laparoscópico que ofrece más ventajas, pero en tumoraciones pequeñas. Por el gran tamaño de la lesión en este caso fue descartada esta opción de tratamiento, debido al riesgo de hemorragia potencialmente incontrolable, causada por hipervascularidad de vasos pélvicos, secundario a la presencia de adherencias y a la compresión de órganos.

La muestra histológica confirmó patrones de crecimiento compatibles con schwannoma. Al observarse el Antoni A, con células alargadas y extensión citoplásmica, dispuestas en fascículos con celularidad moderada y escasa matriz de estroma, con zonas sin núcleos, denominadas cuerpos de Verocay; y el Antoni B, donde el tejido celular es menos denso, con entramado laxo y micro quistes con alteraciones mixoide. (8)

El caso se hace relevante por su baja incidencia, escasa sintomatología a pesar del gran tamaño y la no sospecha clínica de esta entidad, la cual se confirmó por el estudio de Anatomía Patológica. El schwannoma es un tumor con rara localización retroperitoneal, escasa sospecha, donde la clínica y los estudios de imagen son de gran utilidad, pero el diagnóstico definitivo se realiza mediante la exéresis y el estudio anatomopatológico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- 1. Lada PE, Mariot D, Sanchez Tasonne C, Sanchez M, Caballero F, Massa M. Tumor Retroperitoneal: Neurofibroma. Rev. Fac. Cienc. Med. Nac. Cordoba [revista en internet]. 2016 [citado 11 de julio 2020]; 73(3): 197-201. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27805557.
- López González FJ, García Alfonso L, Enríquez Rodríguez AI, Torres Rivas HE. Schwannoma pleural que simula metástasis pleural de un carcinoma de recto. Archivos de bronconeumología [revista en internet]. 2019 [citado 11 de julio 2020]; 55(2): 110-111. Disponible en: https://www.clinicalkey.es/#!/content/ journal/1-s2.0-S0300289618301893.
- 3. Minetti AM, Crescenti D, Pitaco I, Gómez E, Adami C. Schwannoma retroperitoneal: Abordaje laparoscópico. Rev. Argent. Cir. [revista en internet]. 2019 [citado 11 de julio 2020]; 111(1): 36-39. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/pdf/racir/v111n1/v111n1a06.pdf.
- 4. Zhang L, Gao M, Zhang T, Chong T, Wang Z, Liu W, et al. Surgical management of retroperitoneal schwannoma complicated with severe hydronephrosis. Medicine Baltimore [revista en internet]. 2018 [citado 11 de julio 2020]; 97(39). Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6181516/.
- 5. Reyna Villasmil E, Torres Cepeda D, Rondón Tapia M. Schwannoma pélvico retroperitoneal benigno simulando tumoración ovárica. Rev. Venezol. Oncolog. [revista en internet]. 2019 [citado 11 de julio 2020]; 31(4). Disponible en: https://www.redalyc.org/jatsRepo/3756/375659943006/html/index.html.
- 6. López Ruiz CC, De los Ríos Posada JF, Cifuentes Pardo C, Bernal J, Echeverri Tabares N. Schwannoma pélvico retroperitoneal que simula un leiomyoma: reporte de un caso y revisión de la bibliografía. Ginecol. Obstet. Mex. [revista en internet]. 2018 [citado 11 de julio 2020]; 86(3): 217-223. Disponible en: https://doi.org/10.24245/gom.v86i3.1964.
- 7. Alventosa Mateu C, Castillo López GA, Albert Antequera C. Schwannoma retroperitoneal. Rev. Esp. Enferm. Dig [revista en internet]. 2018 [citado 11 de julio 2020]; 110(9): 597-8. Disponible en: http://dx.doi.org/10.17235/reed.2018.5569/2018.
- 8. González Deliz R, Reyes Pérez AD, Cruz Rodríguez J. Schwannoma abdominal. A propósito de un caso. Rev. Haban. Cienc. Méd. [revista en internet]. 2015 [citado 11 de julio 2020]; 14(1). Disponible en: http://www.revhabanera.sld.cu/index.php/rhab/article/view/358/572.
- 9. Goyo MV, Di Giampietro L, Bolívar O, Lugo A. Schwannoma celular retroperitoneal. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev. Venezol. Oncolog. [revista en internet]. 2016 [citado 11 de julio 2020]; 28(2). Disponible en: https://www.redalyc.org/jatsRepo/3756/375644665009/html/index.html.

Declaración de autoría

Yudelky Almeida-Esquivel

https://orcid.org/0000-0002-5413-0383

Participó en la concepción del artículo, búsqueda bibliográfica, recolección de los datos, análisis y discusión del caso y elaboración de las versiones del artículo.

Karell Piñón-García

https://orcid.org/0000-0002-1336-1396

Participó en la concepción del artículo, búsqueda bibliográfica, recolección de los datos, análisis y discusión del caso y elaboración de las versiones del artículo.



Laura Beatriz Varona-Mayo

https://orcid.org/0000-0003-1420-0620

Participó en la búsqueda bibliográfica, recolección de los datos, análisis y discusión del caso y en la revisión crítica de las versiones del artículo.

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una <u>licencia de Creative Commons Reconocimiento 4.0 Internacional</u>, los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores.

