

TUMOR SCHWANNOMA (UNA RARA ENTIDAD)

WILMAR BRICEÑO R. *
HUMBERTO PÉREZ C. **
FRANCISCO GIL C. **
MARÍA HILBA M. ***

RESUMEN

Objetivo: Presentar una patología oncológica poco frecuente y no sospechada, por lo que su hallazgo la mayoría de la veces es incidental.

Método: Descripción y puesta al día de esta rara entidad, revisión de la literatura.

Resultados: Luego de la exploración clínica inicial de un paciente masculino de 45 años, asintomático y en preoperatorio de hernia umbilical, los estudios de imágenes descubren una lesión de ocupación de espacio en el epigastrio de 107 x 74 mm de aspecto sólido. En la exploración quirúrgica se encuentra un tumor infra-gástrico de color violáceo, muy blando cuya histoquímica reportó schwannoma epiteliode.

Conclusiones: El diagnóstico preoperatorio de los tumores derivados de las células de Schwann en cualquiera de sus localizaciones, a menudo es problemático a menos que el médico mantenga un alto índice de sospecha; aunque en su mayoría son benignos y su remoción quirúrgica es lo ideal, estos pueden recurrir.

Palabras clave

Schwannoma, neurilemmoma, neurofibromatosis

SCHWANNOMA NEOPLASM (A RARE ENTITY)

ABSTRACT

Objective: Present a rare and unsuspected neoplastic disease, so that their finding most often is incidental.

Method: Description and updated of this rare entity, literature review.

Results: After initial clinical examination of an asymptomatic 45 year old male, who is in preoperative for umbilical hernia, imaging studies reveal a space-occupying lesion of 107 x 64 mm of solid appearance in epigastrium zone. At surgery is a tumor in infragastric region, very soft, purplish whose immunohistochemistry analysis reported epithelioid schwannoma .

Conclusion: The preoperative diagnosis of tumors derived from Schwann cells at any of their locations it's often problematic unless the physician to keep in mind a high index of suspicion, although most are benign and surgical removal is ideally, they can go back.

Key words

Schwannoma, neurilemmoma, neurofibromatosis

* *Doctor Ciencias Médicas - Cirujano Oncólogo*
** *Cirujano General*
*** *Anatomopatólogo*

Las células de Schwann son estructuras nerviosas que se forman en la cresta neural embrionaria y acompañan a la neurona en su crecimiento y desarrollo. Estas células, descritas por Theodor Schwann (1810-1882), recubren a todas las prolongaciones nerviosas (axones) cumpliendo con una función principal de sostén, además de que intervienen activamente en la conducción del impulso nervioso. Con base a que el sistema nervioso debe controlar todas las funciones del organismo como un todo, estas células se encuentran distribuidas en todo el cuerpo humano⁽¹⁾.

Los tumores que se originan en las vainas de las células nerviosas (células de Schwann) se denominan schwannomas. Aunque generalmente son benignos y aparecen con frecuencia en la parte vestibular del octavo par craneal, pueden crecer en cualquier parte donde exista una prolongación nerviosa. Generalmente, suelen ser de crecimiento lento y llegar a tener gran tamaño cuando crecen en sitios como el retroperitoneo o la cavidad abdominal. Si bien los schwannomas son esporádicos, representan un rasgo característico de la condición hereditaria conocida como neurofibromatosis tipo II en la que existe una mutación genética en el cromosoma 22. Los pacientes con este tipo de anomalía genética desarrollan en el 90% de los casos schwannomas bilaterales vestibulares y/o espinales^(2,3).

Cuando se localizan en el tracto gastrointestinal, se suelen confundir con los tumores del estroma gastrointestinal (GIST), los cuales constituyen la forma más común de tumor mesenquimatoso del tubo digestivo. Este término GIST fue acuñado por primera vez por Mazur y Clark en 1993 con el objeto de describir una neoplasia gastrointestinal no epitelial cuyo origen son células especializadas localizadas entre las capas musculares circulares y longitudinales del tubo digestivo (células de Cajal), las cuales actúan como un marcapaso intestinal siendo las responsables de iniciar el movimiento rítmico que impulsa a los alimentos y residuos sólidos a través de todo el tubo digestivo^(4,5).

Para fines de este trabajo, se documenta con un caso clínico que se presentó como una lesión de ocupación de espacio intraabdominal asintomática, se describe su manejo pre, trans y postoperatorio. Similarmente, se destaca la importancia de los estudios inmunohistoquímicos en la evaluación de todos los tumores de partes blandas con base a la necesidad de precisar el diagnóstico histopatológico tanto de las lesiones benignas como las malignas para así poder diferenciarlas de neoplasias de otro origen.

MÉTODO

El caso clínico trata de un paciente masculino de 45 años de edad, natural del Estado Carabobo y procedente de la localidad de Barinas asintomático desde el punto de vista gastrointestinal, quien consulta por presentar una hernia umbilical para planificar su reparación quirúrgica. Como antecedente personal de importancia refiere haber sido operado anteriormente de una hernia epigástrica y una prima hermana con el antecedente de

haber fallecido por un cáncer de mama.

Examen físico: se encuentra un paciente de contextura atlética, mesomorfo, en buenas condiciones generales con TA: 120/80 mmHg, Pulso: 80 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria: 12 x min. Cardiopulmonar sin alteraciones. A nivel del hombro izquierdo se aprecia una lesión plana, eritematosa de crecimiento progresivo cuyo diámetro mayor es de 25 mm. En el abdomen se nota la presencia de cicatriz a nivel del epigastrio y de hernia umbilical dolorosa pero reductible. El resto de la exploración física resulto completamente normal. Como una extensión del examen físico y de rutina en todos los pacientes, se procedió a realizar en tiempo real un ultrasonido abdominal con un equipo General Electric Logic 400 pro, para lo cual se utilizó un transductor convex de 4 MHz. Como hallazgo incidental durante la exploración por el ultrasonido, se observó a nivel del epigastrio una masa sólida homogénea, de contornos regulares de aproximadamente 102 x 75 mm.

Con base al hallazgo ultrasonográfico se planifica y ejecuta el siguiente protocolo preoperatorio de la manera siguiente, se solicitaron: 1) La rutina de exámenes de laboratorio incluyendo marcadores tumorales como el antígeno carcinoembrionario (ACE) y el CA-19-9. 2) Estudios de imágenes como son radiografía de tórax y tomografía axial computada con contraste de abdomen y pelvis. 3) Endoscopia superior e inferior, 4) Evaluación cardiovascular preoperatoria.

RESULTADOS

Completados los estudios preoperatorios se anexan los resultados siguientes:

- 1) Exámenes de laboratorio completamente normales incluyendo los marcadores tumorales.
- 2) Estudio de imágenes:
Radiografía de tórax: informada como normal
TAC abdómino-pélvica: lesión de ocupación de espacio sólida localizada en el epigastrio de 104 x 74 mm en relación con curva mayor del estómago (Fig. 1)
- 3) Estudios de vías digestivas: endoscopia superior e inferior normales.
- 4) Evaluación cardiovascular: Riesgo quirúrgico ASA II

Hallazgos macroscópicos: con estos resultados, se decide realizar un laparotomía exploradora supraumbilical, encontrando una lesión de aspecto tumoral de consistencia muy blanda, violácea de 120 x 85 mm, móvil, ubicada nivel del epiplón mayor muy cerca de la curva mayor del estómago, pero sin entrar en contacto con la misma. Previa ligadura de sus afluentes vasculares, se realiza la exéresis completa de la lesión. Se explora toda la cavidad abdominal sin encontrar lesiones sugestivas de malignidad. El paciente evoluciona favorablemente egresando a las 24 horas del postoperatorio. (Fig. 2)

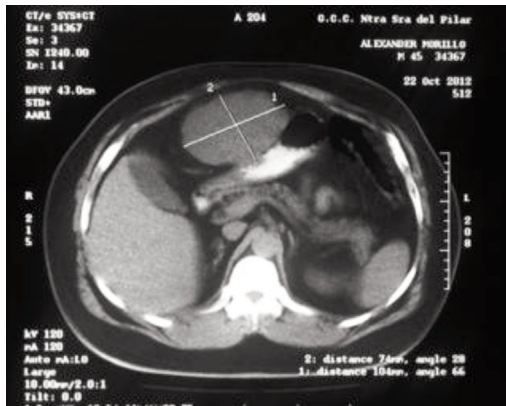


Figura 1 TAC abdominal. Tumor intraabdominal.
Fuente: caso clínico



Figura 2 Cirugía de tumor intraabdominal.
Fuente: caso clínico

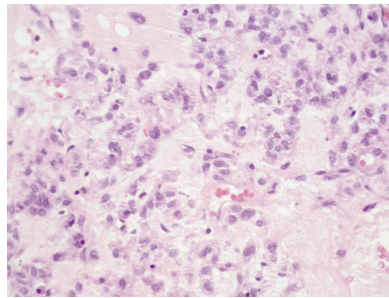
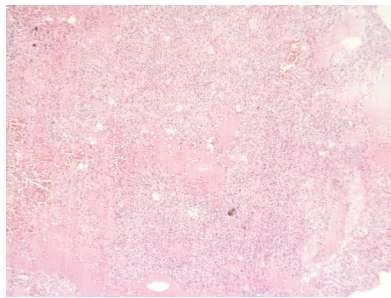


Figura 3 Hallazgos Microscópicos. Fuente: Caso clínico, tumor intraabdominal

Figura 4

Hallazgos Microscópicos. Fuente: Caso clínico, tumor intraabdominal

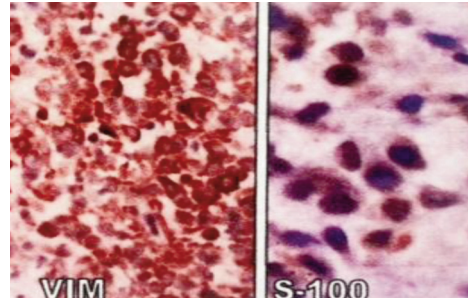


Figura 5 Inmunohistoquímica. Schwannoma epiteliode. Fuente: caso clínico

Hallazgos microscópicos: los hallazgos histológicos muestran una lesión neoplásica de origen mesenquimatoso moderadamente celular con áreas extensas de hemorragia reciente, cuyo patrón citológico se corresponde con células de aspecto epiteliode de citoplasma eosinófilo moderado y núcleos centrales pleomórficos, de cromatina a grumos finos y nucléolos evidentes de localización central. Alternan células bi y trinucleadas dispuestas al azar en toda la lesión. Presencia de escasas mitosis típicas y focos de material fibrinoide eosinófilo acelular. Infiltrado inflamatorio mononuclear difuso. Se sugieren estudios inmunohistoquímico para comprobar el linaje celular. Diagnóstico histopatológico: tumor maligno mesenquimal de aspecto epiteliode (Fig. 3 y Fig. 4)

Estudio Inmunohistoquímico: mediante la técnica de avidina-estreptavidina y utilizando el método de recuperación de antígenos se realizó la investigación de VIM, EMA, Actina, Desmina, S-100, HHF35, Sinaptofisina, Ki67, C-KIT, CD34, PAX8, CD68. Se observó Inmunomarcaje en las células neoplásicas sin evidencia de mitosis atípicas con Vimentina y S-100; Ki67 marco menos del 5%. Los demás anticuerpos resultaron negativos.

Diagnóstico: schwannoma epiteliode (Fig. 5)

DISCUSIÓN

Las neuronas son las células del sistema nervioso que se encuentran recubiertas y protegidas por células gliales. La asociación de neuronas con sus células gliales forman el tejido nervioso que, de acuerdo a su organización, se divide en sistema nervioso central (SNC) constituido por encéfalo y médula espinal y sistema nervioso periférico (SNP) representado por las prolongaciones neuronales y nervios que residen fuera del SNC hacia los miembros y órganos, cuya función básica es mantener a todos los otros tejidos del cuerpo en comunicación con el SNC. En el SNP, la glía de los nervios son las células de Schwann (CS), estas células especializadas cumple principalmente con una función de soporte. Las CS se originan a partir de la cresta neural mediante un proceso de diferenciación de tres etapas: célula precursora ---- célula inmadura ---- célula madura del adulto. Durante el desarrollo, los axones de un diámetro mayor a 1 μ m son los primeros que envuelven las CS y sobre los cuales se forma mielina; mientras que los axones de diámetro menor a 1 μ m son recubiertos por una CS que no formará mielina. Se desconoce la regulación de la proliferación de las CS; probablemente se encuentra dirigida por factores de crecimiento gliales. El número

de CS en el nervio depende de la longitud del espacio internodal y del diámetro axonal. Lo que sí está bien documentado, es que la disminución en el número de CS, tiene consecuencias dramáticas como son la degeneración axonal y la desmielinización del nervio, lo que causa patologías como el síndrome de Guillan-Barré y la esclerosis múltiple^(1,6) (Fig. 6)

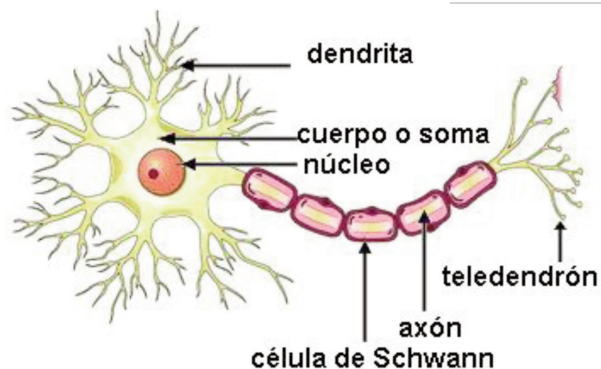


Fig. 6 Célula de Schwann.

Los tumores schwannomas originados en las CS pueden aparecer en cualquier localización debido a la amplia distribución de este tipo celular en el organismo. Fueron descritos originalmente en 1910 por José Arturo Verocay médico oriundo de la República Oriental del Uruguay, quien los denominó neurofibroma encapsulado por la disposición particular de los núcleos en empalizada y separados por bandas hialinas constituyendo esta descripción una de las principales características en los cortes histológicos de estos tumores. Posteriormente, Mason en 1932 determina su origen a partir de la vaina de los nervios periféricos denominándolos como schwannoma^(3,17).

Generalmente, son lesiones benignas, solitarias, encapsuladas, localizadas frecuentemente en las superficies flexoras de las extremidades, cuello, mediastino y retroperitoneo. Su tamaño es variable, desde pocos milímetro hasta lesiones gigantes de 20 cm o más dependiendo de su localización. Generalmente crecen en la periferia del nervio subyacente, el cual permanece intacto. Comúnmente ocurren entre los 20 y 50 años, con una prevalencia igual entre hombres y mujeres. Las formas múltiples se observan en el contexto de una neurofibromatosis tipo 2 o de una schwannomatosis. Los síntomas varían según el sitio anatómico afectado, suelen ser asintomáticos por mucho tiempo, por lo que la mayoría de los pacientes consultan por presentar una masa no dolorosa de crecimiento lento^(2, 7, 8).

Luego de la búsqueda de casos similares como el descrito, en Scientific Electronic Library Online (SciELO) y Literatura Latinoamericana y del Caribe en Ciencias de la Salud (LILACS), a

Cuadro 1: Schwannomas reportados a nivel nacional

Autor	Sexo	Edad	Localización	Tamaño	Tratamiento
Carrera Z (7)	Masculino	49a	Mama derecha	7 cm	Mastectomía simple
Fox M(8)	Femenino	44a	Vulva	6 cm	Exéresis simple
Mujica J(9)	Femenino	85a	Páncreas	20 cm	Pancreatoyeyunostomía
Gaita R(10)	Femenino	55a	Yeyuno	7,5 cm	Resección intestinal
Padrón A(11)	Femenino	50a	Estómago	6 cm	Gastrectomía parcial
Briceño W	Masculino	45a	Epiplón	12 cm	Exéresis simple

fin de reunir una casuística venezolana, sólo se encontraron los siguientes casos publicados, los que se detallan a continuación en el cuadro número uno^(7,8,9,10,11).

Todos los casos, salvo el caso presentado por Carrera y col⁽⁷⁾ (schwannoma de mama) fueron diagnosticados en el postoperatorio con base a que no existen pruebas de laboratorio ni imagenológicas que ayuden al diagnóstico preoperatorio. En estos casos, los estudios inmunohistoquímicos basados en reacciones inmunoenzimáticas usando anticuerpos mono o policlonales marcados, permiten la detección de antígenos específicos presentes en el tejido problema. Esta reacción antígeno-anticuerpo se basa en la capacidad que tienen los anticuerpos marcados para identificar y unirse específicamente a los correspondientes antígenos (algún péptido, proteína o componente nuclear), para los cuales fueron sintetizados. Estas técnicas pueden llevarse a cabo, tanto en cortes por congelación como en tejido incluido en forma previa en parafina. En este tipo de lesión, la proteína S-100 marca en el 100% de las células de los tumores benignos de la vaina de los nervios periféricos lo que permite diferenciarlos de su contraparte maligna. Esta proteína ligada al transporte de calcio, debe su nombre a su 100% de solubilidad en sulfato de amonio^(5,12,13,14,15).

Existe consenso con base a que la exéresis completa de la lesión evitando en lo posible dañar el nervio comprometido, representa el tratamiento de elección y siempre debe intentarse^(2,9). Sin embargo, en vista de que la mayoría de los pacientes acuden tardíamente, el crecimiento y la infiltración de los tejidos adyacentes por parte del tumor muchas veces hace difícil reconocer su verdadero origen anatómico, sobre todo cuando el tamaño de la lesión compromete varios órganos de forma simultánea; en estos casos, su resección quirúrgica completa se puede dificultar⁽¹⁶⁾. En la revisión de la casuística nacional, sólo hubo una paciente a quien no se pudo reseccionar de forma adecuada, esto debido al tamaño y compromiso de órganos por parte de la lesión⁽⁹⁾, todos los otros casos, se lograron reseccionar de forma completa.

Finalmente, aunque el reporte de estas lesiones en la literatura es baja, es probable que su frecuencia sea mayor, llegando incluso a pasar inadvertidos en algunos casos. El alto índice de sospecha por parte de los médicos tratantes, los estudios histo-

patológicos acompañados de análisis inmunohistoquímicos, asociados a una resección quirúrgica completa, representan los pilares principales para el manejo adecuado de esta rara entidad.

REFERENCIAS

- 1.- Perdomo S, Spinel C. La célula de Schwann. *Acta Biol Colomb* 2004; 9(2):25-34
- 2.- Banks P, Kraybill W. Pathology and staging for surgical oncology. In *Surgical Oncology, contemporary principles & practice*. USA, McGraw-Hill, 2001. p. 320-322
- 3.- Pelton P, Sherman L, Rizvi T, Marchionni M, Wood P. et al. Ruffling membrane, stress fiber, cell spreading and proliferation abnormalities in human Schwannoma cells. *Oncogene* 1998; 17: 2195-2209.
- 4.- Herrera A, Granados M. Tumores del estroma gastrointestinal. En *Manual de Oncología. Procedimientos médico quirúrgicos*. 5ª edición. México. McGraw-Hill: 2013. p 582- 591.
- 5.- García N, Medina I, Santón A, Saiz-Pardo M, Ortega L. y col. Schwannoma de ciego. *Actas Hispanoam Patol* 2013. Seminarios de casos. En línea: <http://coganat.cs.urjc.es> . Consulta: Septiembre 08, 2013
- 6.- Salzer L and Bunge R. Studies of Schwann cell proliferation. An analysis in tissue culture of proliferation during development, wallerian degeneration and direct injury. *J Cell Biology* 1980, 84: 739-752.
- 7.- Carrera Z, Andrade A, Romero G, González L, Mattar D. y col. Schwannoma benigno de la mama masculina: reporte de un caso. *Rev Venez Oncol* 2006; 18(3): 189-191
- 8.- Fox M, Núñez J, Cardozo J, León E. Schwannoma benigno en vulva: reporte de un caso. *Rev Obstet Ginecol Venezuela* 1989; 49(3):122-123.
- 9.- Mujica J, Rojas G, Valdivieso M, Vitale M, Gadea C, y col. Schwannoma pancreático: a propósito de un caso. *Rev Venez Cir* 2003; 56(2): 61-64
- 10.- Gaitán R. Schwannoma de yeyuno, caso clínico. *Rev Venez Cir* 2002; 55(2): 29-33
- 11.- Padrón A, Scrocci C, Dias V. Dolor abdominal y tumor gástrico estromal tipo schwannoma presentación de un caso y revisión de la literatura. *GEN* 2008; 62(2): 143-145
- 12.- Flores G. Métodos de apoyo diagnóstico en patología oncológica. En *Patología Oncológica*. México. McGraw-Hill: 1997. p 9-13
- 13) García J, Hernández C, Morales A. Inmunohistoquímica en tumores de partes blandas. En línea: <http://caibco.ucv.ve/> Consulta: Septiembre 15, 2013.
- 14.- Carranza A, Salinas M, Ávila R, Congregado J, González R. Problemas diagnósticos en tumores del nervio periférico (I). *Rev Esp Patol* 2011, 44(2):97-116.
- 15.- Voltaggio L, Murray R, Lasota J, Miettinen M. Gastric schwannoma: a clinicopathologic study of 51 cases and critical review of the literature. *Human Pathol* 2012, 43(5):650-9.
- 16.- Sugarbaker P, Malawer M. Estadiaje, patología y radiología de tumores musculoesqueléticos. En *Cirugía del cáncer musculoesquelético, principios y técnicas*. España. Mosby/Doyma Libros: 1995. P 23-53
- 17.- Speroni J. Vida y obra de José Verocay. Universidad de la República, División de Publicaciones y Ediciones, Montevideo, Uruguay. En línea: www.citol-latam-com. Consulta: Septiembre 22, 2013.