

SCHWANNOMA PANCREÁTICO COMO TUMOR SINCRÓNICO. REPORTE DE CASO

JUAN OLLEROS¹ 

CAROL LABBAD² 

PANCREATIC SCHWANNOMA AS A SYNCHRONOUS TUMOR. CASE REPORT

RESUMEN

Introducción: Los Schwannomas son tumores derivados de las células de Schwann de las vainas de los nervios periféricos. Se pueden localizar en cualquier región anatómica que contenga tejido nervioso periférico, siendo más frecuentes en la región craneofacial y las extremidades. Los Schwannomas pancreáticos son entidades sumamente infrecuentes de las cuales solo se han descrito 68 casos a nivel mundial. En el presente trabajo se presenta el caso de un paciente con hallazgo incidental de tres tumores sincrónicos dentro de los cuales se encuentra un Schwannoma pancreático. **Caso clínico:** Paciente femenino de 66 años de edad con antecedente de diabetes mellitus tipo 1 y enfermedad diverticular pancolónica quien acude presentando cuadro clínico compatible con absceso lumbar izquierdo. Se realiza TC de abdomen y pelvis con doble contraste que evidencia extensa área de colección heterogénea en región retroperitoneal que diseca hacia región lumbar y glútea izquierda, además de la presencia de tumor hipodenso de bordes lobulados en mesogastrio. Se realiza colonoscopia que reporta lesión exofítica ulcerada en unión rectosigmoidea. El resto de paracálinicos y estudios de extensión se encontraban dentro de límites normales. Se decide resolución quirúrgica mediante drenaje percutáneo de absceso y laparotomía exploradora. Informe histopatológico: cistoadenoma seroso microquístico de cuerpo de páncreas, Schwannoma de cola de páncreas y adenocarcinoma moderadamente diferenciado de colon sigmoideo. **Conclusión:** Los Schwannomas pancreáticos son entidades sumamente infrecuentes que pueden presentarse con una amplia variedad de manifestaciones clínicas, sin embargo, deben tenerse en cuenta como posible diagnóstico diferencial ante el hallazgo de un tumor pancreático.

Palabras clave: Schwannoma pancreático, schwannoma, páncreas, tumor sincrónico, cistoadenoma seroso, adenocarcinoma.

ABSTRACT

Introduction: Schwannomas, also called Neurilemmomas or Neurinomas, are tumors derived from Schwann cells of the peripheral nerve sheaths. They can be located in any anatomical region that contains peripheral nervous tissue, being more frequent in the craniofacial region and the extremities. Pancreatic Schwannomas are extremely rare entities of which only 68 cases have been described worldwide. In the present study we present the case of a patient with an incidental finding of three synchronous tumors, including a pancreatic Schwannoma. **Clinical case:** A 66-year-old female patient with a history of type 1 diabetes mellitus and pancolonic diverticular disease who presented with symptoms compatible with left lumbar abscess. A double-contrast CT of the abdomen and pelvis was performed, which revealed a large area of heterogeneous collection in the retroperitoneal region that dissected towards the left lumbar and gluteal region, in addition to the presence of a hypodense tumor with lobulated borders in the mesogastrium. A colonoscopy was performed, which reported an ulcerated exophytic lesion at the rectosigmoid junction. The rest of the paraclinical and extension studies were within normal limits. Surgical resolution is decided by percutaneous abscess drainage and exploratory laparotomy. **Histopathological report:** microcystic serous cystadenoma of the body of the pancreas, Schwannoma of the pancreas tail, and moderately differentiated adenocarcinoma of the sigmoid colon. **Conclusion:** Pancreatic Schwannomas are extremely rare entities that can present with a wide variety of clinical manifestations, however, they should be taken into account as a possible differential diagnosis when a pancreatic tumor is found.

Key words: Pancreatic schwannoma, schwannoma, pancreas, synchronous tumor, serous cystadenoma, adenocarcinoma

1. Residente del postgrado de Cirugía General. Hospital Dr. Domingo Luciani. Correo-e: juan.olleros@gmail.com
2. Adjunto del servicio de Cirugía General III. Hospital Dr. Domingo Luciani

Recepción: 30/01/2022

Aprobación: 21/02/2022

DOI: 10.48104/RVC.2022.75.1.10

www.revistavenezolanadecirugia.com

INTRODUCCIÓN

Los Schwannomas, también llamados Neurilemomas o Neurinomas, son tumores de células fusiformes derivados de las células de Schwann ubicadas en las vainas de los nervios periféricos. Se pueden localizar en cualquier región anatómica que contenga tejido nervioso periférico, siendo más frecuentes en la región craneofacial y las extremidades^[1].

Los Schwannomas pancreáticos son entidades sumamente infrecuentes que provienen de las terminaciones nerviosas simpáticas o parasimpáticas que inervan este órgano. Macroscópicamente, estos tumores varían considerablemente en tamaño y son encapsulados y de bordes bien definidos. Microscópicamente pueden presentar cambios degenerativos: formaciones quísticas, calcificaciones, hemorragia, hialinización e infiltrado xantogranulomatoso^[1]. Su comportamiento es incierto, aunque la transformación maligna está descrita solo en 12% de los casos. El diagnóstico preoperatorio es difícil debido a sus manifestaciones clínicas vagas y escasas, que incluyen dolor abdominal (50%), pérdida de peso (18%), náuseas y vómitos (8%), siendo un gran porcentaje asintomáticos (34%)^[2].

CASO CLÍNICO

Información del Paciente

Paciente femenino de 66 años de edad con antecedente de diabetes mellitus tipo 1 y enfermedad diverticular pancolónica quien acude presentando cuadro clínico de 2 meses de evolución caracterizado por dolor lumbar de carácter opresivo, de moderada intensidad, con aumento de volumen en región lumbar izquierda. Refiere además pérdida de peso de aproximadamente 20 kg. en los últimos 6 meses. Al examen físico se palpa una tumoración de aproximadamente 10 x 5 cm en mesogastro de bordes mal definidos, adherida a planos profundos, no dolorosa. En la región lumbar izquierda se evidencia aumento de volumen de aproximadamente 20 x 20 cm con presencia de signos de flogosis y áreas de fluctuación. El resto del examen físico se encontraba dentro de límites normales.

Estudios diagnósticos

Se realiza TC de abdomen y pelvis con doble contraste que evidencia extensa área de colección heterogénea en región retroperitoneal desde la base pulmonar hasta la región lumbar y glútea izquierda, además de la presencia de tumor sólido de 10,5 x 7,7 cm, hipodenso, de bordes lobulados en relación a cuerpo y cola de páncreas y un segundo tumor sólido de 7 x 5,5 cm en relación a cola de páncreas (Figura 1A). Se realiza colonoscopia que reporta lesión exofítica ulcerada en unión rectosigmaidea a la cual se toma biopsia que reporta adenocarcinoma moderadamente

diferenciado. El resto de paracálinicos, marcadores tumorales y estudios de extensión se encontraban dentro de límites normales.

Tratamiento realizado

En vista de los hallazgos se decide realizar drenaje percutáneo de absceso obteniéndose 1500 cc de líquido purulento fétido y posterior laparotomía exploradora. Se evidenció en un primer tiempo un tumor de aproximadamente 2 cm de diámetro en colon sigmoideas por lo que se realiza sigmoidectomía radical con cierre del cabo distal y confección de colostomía terminal del colon descendente.

En un segundo tiempo se evidencia tumor de cuerpo de páncreas multilobulado de 10 x 10 cm que no infiltra el eje mesentérico ni grandes vasos y un segundo tumor de cola de páncreas, sólido, de 10 x 5 cm sin compromiso de la aorta o vena cava inferior (Figura 1B). Se realizó una pancreatectomía corporo-caudal sin esplenectomía.

RESULTADOS

Durante el postoperatorio mediato el paciente presentó una fistula pancreática grado A la cual se resolvió con manejo médico mediante la administración de análogos de somatostatina. Posteriormente ameritó la realización de una colectomía total al presentar abundante gasto fecaloideo a través de la herida quirúrgica que correspondía con múltiples divertículos colónicos perforados. Posteriormente cursó con una evolución satisfactoria con controles ambulatorios en postoperatorio tardío sin complicaciones.

Se realizó estudio histopatológico de las lesiones el cual reporta cistoadenoma seroso microquístico de cuerpo de páncreas, lesión mesenquimática de células fusiformes de cola de páncreas con presencia de cúmulos de macrófagos, necrosis focal y edema intersticial y adenocarcinoma moderadamente diferenciado de colon sigmoideas con infiltración hasta submucosa, cambios sugestivos de infiltración vascular, sin infiltración perineural, con bordes de resección libres de tumor y 10 ganglios linfáticos peritumorales con hiperplasia folicular reactiva.

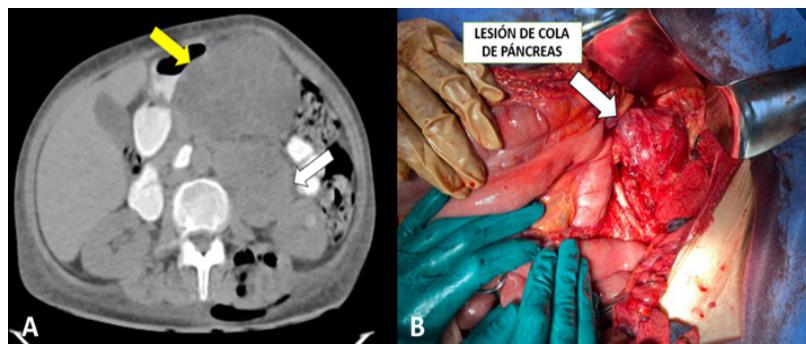


Figura 1. A) TAC: Tumor multilobulado hipodenso en relación a cuerpo y cola de páncreas de 10.5 x 7.7 cm (flecha amarilla) y tumor hipodenso en relación a cola de páncreas de 7 x 5.8 cm (flecha blanca). **B)** Hallazgos operatorios: Tumor sólido en cola de páncreas sin infiltración de la aorta o vena cava inferior (flecha blanca)

En vista de lo descrito, se indica realización de inmunohistoquímica a lesión correspondiente a cola de páncreas la cual expresó positividad para Vimentina y Proteína S100 con un Ki67 de 1%, siendo caracterizada como Schwannoma (Figura. 2).

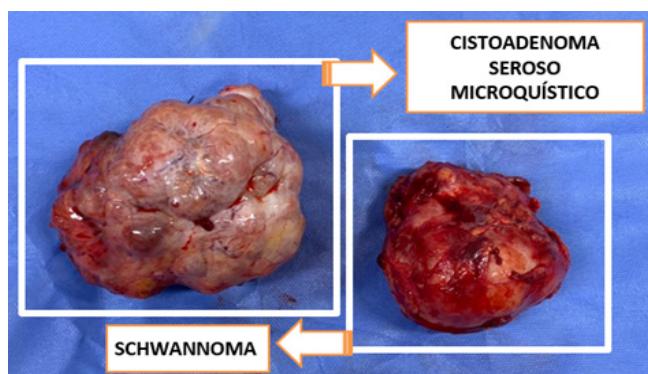


Figura 2. Resultados de estudio histopatológico: Cistoadenoma seroso microquístico de cuerpo de páncreas y Schwannoma de cola de páncreas

DISCUSIÓN

Los Schwannomas fueron descritos por primera vez en 1910 por el patólogo uruguayo José Verocay como "Neuromas", haciendo referencia a un peculiar agrupamiento de células fusiformes observado en su estudio de neurofibromas. Sin embargo, no es hasta la llegada de la microscopía electrónica en donde se comprueba que estos provenían directamente de las células de Schwann y se les acuña el término Schwannomas⁽³⁾.

Estas neoplasias son en su mayoría tumores de crecimiento lento, encapsulados, de márgenes bien delimitados y benignos que se observan frecuentemente entre la tercera y la quinta década de la vida y afectan por igual a ambos sexos. Se pueden localizar en cualquier región anatómica que contenga tejido nervioso periférico, siendo más frecuentes en la región craneofacial y las extremidades⁽¹⁾.

Los Schwannomas pancreáticos son entidades mucho más raras. En una revisión bibliográfica de los últimos 40 años realizada en 2017, Yuntong y colaboradores solo hallaron 68 casos descritos en la literatura anglosajona. El sitio más frecuente para su aparición fue la cabeza del páncreas (40%), seguida por el cuerpo (21%), cola (15%), proceso uncinado (13%) y cuello (6%)⁽²⁾. En esta serie no se reportaron casos de tumores sincrónicos asociados a Schwannomas pancreáticos como el descrito en el presente caso.

Macroscópicamente son tumores quísticos o mixtos con un tamaño variable y que pueden imitar la apariencia de otras neoplasias quísticas del páncreas. Debido a su crecimiento lento, pueden contar con procesos degenerativos como hemorragia, formación quística, necrosis o calcificación⁽¹⁾.

Microscópicamente todo Schwannoma clásico está compuesto por dos patrones tumorales básicos: Antony A y Antony B. El patrón Antony A tiene un componente hipercelular

con células fusiformes cuyos núcleos se organizan en empalada (cuerpos de Verocay), mientras que el patrón Antony B tiene un componente hipocelular con un estroma mixoide laxo⁽²⁾. Al estudio inmunohistoquímico, los Schwannomas presentan positividad para la proteína S100, Vimentina y CD-56⁽⁶⁾.

El diagnóstico preoperatorio es difícil debido a sus manifestaciones clínicas vagas y escasas, que incluyen dolor abdominal (50%), pérdida de peso (18%), náuseas y vómitos (8%), siendo un gran porcentaje asintomáticos (34%)⁽¹⁾. En la TC contrastada se pueden observar áreas con realce de contraste correspondientes al patrón Antony A y áreas que no captan contraste correspondientes al patrón Antony B⁽⁴⁾. El diagnóstico histopatológico preoperatorio se obtiene mayoritariamente mediante ecografía endoscópica con punción-aspiración con aguja fina, en donde se podrán evidenciar células fusiformes con bordes citoplasmáticos poco definidos⁽⁵⁾.

La única modalidad de tratamiento curativo descrita hasta la actualidad es el quirúrgico. Los tipos de resección más comunes son la pancreatoduodenectomía seguida por la pancreatectomía corporo-espinal con o sin esplenectomía y la enucleación simple de la lesión. El tipo de resección dependerá del número y localización de la lesión y de contar con diagnóstico histopatológico o corte congelado al momento de la intervención. Para los casos diagnosticados de forma preoperatoria, la enucleación simple ha mostrado ser suficiente para Schwannomas benignos, mientras que la resección oncológica se recomienda para los malignos. En cualquier caso, el pronóstico a largo plazo es excelente, sin la existencia de recurrencia de enfermedad en un seguimiento de 19 ± 15.4 meses⁽¹⁾.

Aprobación Ética

Se siguieron todas las pautas institucionales y/o nacionales aplicables para el cuidado y uso de animales.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no tienen conflicto de interés.

REFERENCIAS

1. Ma, Y., Shen, B., Jia, Y., Luo, Y., Tian, Y., Dong, Z., *et al*. Pancreatic schwannoma: a case report and an updated 40-year review of the literature yielding 68 cases. *BMC Cancer*. 2017;17(1):853. [Internet] [Citado 25 noviembre 2021] Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5731208/>
2. Moriya, T., Kimura, W., Hirai, I., Takeshita, A., Tezuka, K., Watanabe, T., *et al*. Pancreatic schwannoma: Case report and an updated 30-year review of the literature yielding 47 cases. *World J Gastroenterol*. 2012;18(13):1538-1544. [Internet] [Citado 25 noviembre 2021] Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3319951/>
3. Ercan, M., Aziret, M., Bal, A., Sentürk, A., Karaman, K., Kahyaoglu, Z., *et al*. Pancreatic schwannoma: A rare case and a brief literature

- review. *Int J Surg Case Rep.* 2016;22:101-104. [Internet] [Citado 25 noviembre 2021] Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4844663/>
4. Paranjape C, Johnson SR, Khwaja K, Goldman H, Kruskal JB, Hanto DW. Clinical characteristics, treatment, and outcome of pancreatic Schwannomas. *J Gastrointest Surg.* 2004 Sep-Oct;8(6):706-12. [Internet] [Citado 26 noviembre 2021] Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15358332/>
 5. Barresi L, Tarantino I, Granata A, Traina M. Endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration diagnosis of pancreatic schwannoma. *Dig Liver Dis.* 2013 Jun;45(6):523. [Internet] [Citado 26 noviembre 2021] Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23410733/>
 6. Weiss SW, Langloss JM, Enzinger FM. Value of S-100 protein in the diagnosis of soft tissue tumors with particular reference to benign and malignant Schwann cell tumors. *Lab Investig.* 1983;49(3):299-308. [Internet] [Citado 26 noviembre 2021] Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6310227/>