



P-746 - TUMOR DE ORIGEN NEURAL DE LOCALIZACIÓN EXCEPCIONAL: SCHWANNOMA RETROPERITONEAL

Muñoz Jiménez, Beatriz; Toral Guinea, Pablo; Krasniqi, Gazmen; Lucena González, María Jesús; Malo Corral, Juan Sebastián; Tebar Zamora, Aida; Trinidad Borrás, Anna; Moreno Torres, Beatriz

Complejo Hospitalario, Toledo.

Resumen

Introducción: Los schwannomas retroperitoneales son tumores generalmente benignos con un diagnóstico incidental en la mayoría de casos. El tratamiento depende únicamente de la cirugía.

Caso clínico: Varón, 63 años, con HTA y DM. Durante un estudio por hematuria, es diagnosticado de masa retroperitoneal. No sintomatología asociada. No anemia ni datos de sepsis. En el TAC se observa una lesión nodular heterogénea retroperitoneal de 87 mm en la raíz del mesenterio. Bordes bien definidos, contacta con el páncreas, duodeno y AMS, de dudoso origen, comprime la VCI y VRI. No adenopatías. Compatible con tumor de estirpe neural. Tras USE-PAAF de la masa, resultado negativo con células vimentina +, compatible con schwannoma. Se decide tratamiento quirúrgico mediante extirpación íntegra del tumor conservando su cápsula tras disección y control de AMS y VMS. Postoperatorio sin complicaciones, alta al 5º dpo. Estudio anatomo-patológico definitivo: schwannoma melanocítico.

Discusión: Según la clasificación modificada de Ackerman, el schwannoma es un tumor benigno originado a partir de células de Schwann (vaina de nervios periféricos). Localización más frecuente es cráneo-facial, siendo excepcional en retroperitoneo (2,5%). Ocupa el 4% de todos los tumores retroperitoneales.

Independiente de la edad y sexo, esporádico o asociado a neurofibromatosis tipo 1 o 2 (localización atípica y mayor riesgo maligno). Asintomáticos o con síntomas inespecíficos (dolor abdominal, estreñimiento, uropatía y TVP, por compresión). Gran tamaño al diagnóstico y difícil de identificar su origen. No claro algoritmos diagnóstico, se recomienda la TAC, RMN y la PAAF guiada por ultrasonido. La TAC determina la localización, morfología y características, diferenciándolo así de otros tumores. En la RMN observamos signos típicos como "target sign" o "Fascicular sign". El gran tamaño, márgenes mal definidos, edema peritumoral o aclaramiento arterial temprano (coeficiente de difusión) en el TAC se consideran signos radiológicos de malignidad. Sin embargo, no existen criterios diagnósticos estandarizados de malignidad. La USE/PAAF nos proporciona un diagnóstico histológico con positividad para la proteína S-100, vimentina +. Existe una clasificación histológica en base a la presencia de tejido de Antoni (tipo A y B). En el diagnóstico diferencial incluimos el absceso psoas, tumores retroperitoneales primarios, metástasis, linfomas, tumores/Quistes pancreáticos, suprarrenales y renales, quiste óseo aneurismático, osteoblastoma sacro o enfermedad de Castleman. El tratamiento de elección es la cirugía cuyos objetivos son la resección completa sin lesión nerviosa y prevención de hemorragias graves. Debemos realizar el aislamiento vascular, enucleación del tumor y la extirpación del tumor con la cápsula tumoral (completa para lograr márgenes negativos). Posible el abordaje laparoscópico cuya limitación depende del tamaño tumoral. No se ha demostrado la eficacia de la quimioterapia y radioterapia. El factor pronóstico más importante es la

resecabilidad total y de ella depende la tasa de recurrencia (mayor en schwannomas malignos). El schwannoma retroperitoneal es tumor infrecuente, generalmente con diagnóstico casual. La TC y la RM son útiles para la valoración preoperatoria. El tratamiento es quirúrgico. El riesgo de recidiva y pronóstico depende del grado de malignidad.