

Notas clínicas

Neuralgia radicular secundaria a schwannoma benigno retroperitoneal

J. Bueno Lledó, A. Serralta Serra, M. Planells Roig, C. Ballester Ibáñez, F. Ibáñez Palacín y D. Rodero Rodero
Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo II. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Resumen

El schwannoma benigno o neurilemoma es un tumor originado a partir de las células de Schwann, siendo su localización más habitual los pares craneales. La presencia de este tumor en la zona retroperitoneal es un hallazgo infrecuente. La evolución espontánea es lenta y prolongada, pudiendo pasar desapercibido durante varios años. Cuando el hallazgo no es casual, se manifiesta clínicamente si comprime órganos o estructuras nerviosas en su crecimiento, provocando síntomas digestivos, urinarios o neurálgicos. El diagnóstico se basa en estudios de imagen, como la ecografía, TC y RM abdominal, siendo necesaria la confirmación histopatológica. El tratamiento consiste en la exéresis quirúrgica, resultando indispensable los controles sucesivos por el riesgo de recurrencia local.

Presentamos el caso clínico de una mujer en la que se manifestó la tumoración como un cuadro de dolor abdominopélvico asociado a neuralgia radicular irradiada a la pierna izquierda.

Palabras clave: Schwannoma retroperitoneal. Neuralgia radicular.

(Cir Esp 2001; 69: 68-70)

Introducción

La localización retroperitoneal del schwannoma benigno suele ser infrecuente; su presentación clínica suele ser un hallazgo casual al realizar estudios diagnósticos de imagen por otros motivos o bien por síntomas provocados por la compresión o desplazamiento de estructuras anexas al sitio de implantación. Exponemos un caso clínico de una mujer joven que acudió a urgencias con molestias abdominopélvicas y dolor de tipo ciático irradiado a la pierna ocasionado por afectación de raíces nerviosas del plexo lumbosacro por la tumoración retroperitoneal.

Correspondencia: Dr. J. Bueno Lledó.
Avda. Peset y Aleixandre, 147, 12. 46009 Valencia.

Aceptado para su publicación en mayo del 2000.

RADICULAR NEURALGIA SECONDARY TO BENIGN RETROPERITONEAL SCHWANNOMA

Benign schwannoma or neurilemmoma is a tumor that arises from the Schwann cells and is usually located in the cranial nerves. Its presence in the retroperitoneal region is a rare finding. The spontaneous development of this tumor is slow and prolonged, and it may go undetected for several years. When it is not discovered incidentally, clinical evidence may appear if it comes to put pressure on the organs or nerve structures as it grows, provoking gastrointestinal, urinary or neuralgic symptoms. The diagnosis is based on imaging studies such as ultrasonography, computed tomography and abdominal magnetic resonance and its presence is confirmed by histopathological examination. Treatment consists of surgical resection, and follow-up is indispensable because of the risk of local recurrence.

We present the case of a woman in whom this tumor presented in the form of abdominopelvic pain associated with radicular neuralgia radiating to left leg.

Key words: Retropertitoneal schwannoma. Radicular neuralgia.

Caso clínico

Mujer de 30 años que acude a urgencias con clínica de dolor abdominal en hipogastrio y fosa ilíaca izquierda de 15 días de evolución, de comienzo insidioso, y que se irradiaba a raíz de muslo izquierdo, de tipo neurálgico y se acrecentaba con la extensión de la extremidad. No refiere síndrome febril, ni cuadro constitucional, ni alteración del ritmo intestinal. Como antecedentes importantes destaca episodios similares de varios meses de evolución aunque sin presentar la característica irradiación; no refería intervenciones quirúrgicas previas, ni enfermedades de importancia.

A la exploración se encontraba normotensa, sin afectación del estado general, apirética y con abdomen blando, depresible, pero doloroso sin defensa a la palpación en fosa ilíaca izquierda, con vaga sensación de masa a ese nivel. A la extensión forzada de la pierna izquierda se provocaba dolor de tipo ciático que irradiaba la cara anterointerna del muslo. La auscultación abdominal era anodina, pero existía discreta matidez a la per-

cusión en la fosa ilíaca izquierda. Al tacto rectal se palpaba sensación de masa en fondo de Douglas, de consistencia dura, discretamente dolorosa y de difícil movilización. Las maniobras de exploración articular eran normales, así como los movimientos de rotación y flexión de la pierna.

La analítica básica revelaba leucocitosis de 13.400 leucocitos/ml, con desviación izquierda, Hb de 9,6 mg/dl, Hto de 29,2%, bioquímica y perfil hepático sin alteraciones, con hemostasia normal. El resto de exploraciones complementarias consistieron en radiografía de tórax y abdomen, hallándose elevación del diafragma izquierdo con aireación de colon, sin otros hallazgos valorables.

Se solicitó una ecografía abdominal urgente con el resultado de masa sólida de $7,5 \times 9,0$ cm con áreas hipoeicas dispersas de localización parauterina, en su cara posteroinferior, sin poder determinar si dependía del útero; el hígado, la vesícula, el bazo, los riñones y los anexos no presentaban alteraciones, sin que pudiera evidenciarse líquido libre intraabdominal en esta exploración. Se realizó una TC abdominopélvica confirmando la tumoración encapsulada, heterogénea, con vascularización aumentada, retroperitoneal, que desplazaba sin infiltrar el útero, el sigma, la vejiga y el uréter, y comprimía las raíces nerviosas del plexo lumbosacro. No se observó lesión focal hepática (fig. 1). Se completó el estudio con la realización de un enema opaco, que descartaba la dependencia de rectosigma, aunque producía compresión sobre el mismo, y una urografía intravenosa, encontrando riñones sin alteración morfológica y desplazamiento del uréter izquierdo en su tercio distal por la masa retroperitoneal en cuestión. Los marcadores tumorales CEA y CA 19.9 se encontraban en los rangos de normalidad.

La intervención quirúrgica, a los 10 días del ingreso, permitió extirpar una gran tumoración pélvica izquierda de consistencia blanda, encapsulada, difícil de movilizar, sanguínea a la manipulación, de localización retroperitoneal y anexa a vasos ilíacos izquierdos, que comprimía plexo sacro, sigma y vejiga. La pieza operatoria se abrió, observándose al corte tejido amarillento, de consistencia cerebriforme, poliquístico y gelatinoso al tacto. La anatomía patológica de la pieza revelaba un tumor de 8×10 cm aproximadamente, con proliferación celular de estirpe mesenquimatosa, con elementos fusiformes dispuestos “en empalizada” sin atipias, ni signos morfológicos de malignidad. El diagnóstico histopatológico fue de schwannoma benigno.

El curso postoperatorio ha sido favorable con alta a los 9 días de la intervención. Actualmente está en seguimiento periódico, encontrándose asintomática en la última revisión, a los 9 meses de la intervención.

Discusión

El schwannoma benigno, también llamado neurilemoma, es un tumor de estirpe nerviosa, originado a partir de las células de Schwann, encapsulado, que se suele presentar como lesión solitaria. Su localización más habitual se da en los pares craneales (p. ej., neurinoma del acústico), a excepción de los nervios óptico y olfatorio ya que éstos no poseen células de Schwann¹. También pueden ser afectadas con relativa frecuencia las raíces nerviosas del cuello, del mediastino y de las extremidades². Tiene a menudo un emplazamiento central, siendo los tumores más comunes los de las raíces nerviosas.

No tiene predilección por ningún sexo y la edad de presentación suele ser entre 30 y 60 años. La presencia de estos tumo-

Fig. 1. Masa tumoral de 8×10 cm de diámetro, de contenido hiperdenso, que desplaza el rectosigma, el útero, el uréter y la vejiga, comprimiendo el plexo sacro (TC abdominal).

res en la zona retroperitoneal es un hallazgo infrecuente variando desde un 0,7 a un 10% en las series consultadas⁴⁻⁸.

Desde el punto de vista histológico, el neurinoma típico suele describirse macroscópicamente como ovoide, redondo o fusiforme, de consistencia quística, elástica, bien encapsulado, de coloración amarillento-grisácea al corte. Microscópicamente, presentan regiones de densidad celular elevada y de densidad celular escasa, denominadas áreas de Antoni A y B, respectivamente, constituidas por fascículos de células fusiformes cuyos núcleos tienden a alinearse a un mismo nivel (disposición “en empalizada”)³.

La evolución espontánea de estos tumores habitualmente es lenta y prolongada, durante años, sin que presenten déficit o trastornos funcionales ni un evidente aumento de tamaño. En su localización retroperitoneal pueden pasar desapercibidos dado el gran espacio que disponen para extenderse, tornándose sintomáticos si comprimen órganos o estructuras nerviosas sobre las cuales se desarrollan, como en nuestro caso.

Síntomas característicos de esta compresión extrínseca son hematuria, hidronefrosis, síntomas digestivos, hipertensión vascular renal⁹; el crecimiento comprime o distiende las fibras nerviosas, causando manifestaciones dolorosas, paroxísticas o continuas, llegando a ser tan intensas que simulen una neuralgia, que abarca el territorio inervado por la raíz afectada, como en el caso que describimos, por compresión del plexo lumbosacro. Es poco común la presencia de déficit sensitivos o motores, o de trastornos tróficos.

También pueden manifestarse como hallazgo a la palpación abdominal con sensación de masa en el hemiabdomen inferior asociado a molestias inespecíficas⁶.

El diagnóstico se basa en estudios de imagen, como ecografía, TC y RM abdominal. Diversas publicaciones analizan las características morforradiológicas que presenta este tipo de tumor, hallazgos que pueden sugerir su diagnóstico preoperatorio, como su tamaño, consistencia quística, presencia de calcificaciones o densidad radiológica^{10,11}. Otros estudios complementarios válidos son el enema opaco y la urografía intravenosa, destinados a confirmar la compresión extrínseca o desplazamiento de estructuras intraabdominales digestivas o urológicas. En todo caso, es necesaria la confirmación histopatológica del tumor a través de la propia exéresis quirúrgica o la punción-biopsia dirigida con ecografía o TC¹².

El diagnóstico diferencial comprende toda masa o tumoração que se pueda desarrollar en el espacio retroperitoneal: tumores benignos y malignos, ya sean primarios (muy raros) o dependientes de las estructuras que lo componen; hematomas, en los que se presenta la mayor parte de las veces un antecedente traumático; abcesos, debiéndose descartar los procesos sépticos intraabdominales y renales que se hayan extendido por contigüidad, o la presencia de una pancreatitis aguda necrótico-hemorrágica.

El tratamiento es la extirpación quirúrgica, ya sea por acceso anterior transperitoneal o mediante lumbotomía subcostal. Se describe el abordaje laparoscópico en algún caso en el que la tumoração es de pequeño tamaño¹³. Dependiendo de la localización nerviosa de la tumoração, la resección puede ser completa, llegando en ocasiones a ser necesaria la transección de la raíz afectada¹⁴, o incompleta si afecta troncos nerviosos o vasos sanguíneos importantes¹⁵. En contados casos, se opta por tratamiento conservador en pacientes de alto riesgo quirúrgico, en lesiones asintomáticas, de pequeño tamaño, que no afecten a estructuras importantes, siempre que se haya confirmado previamente el carácter benigno del tumor.

La posibilidad de recurrencia local es inferior a la de otros tumores retroperitoneales, aunque existe, obligando a un seguimiento con controles periódicos¹⁶.

Bibliografía

1. Durán. Tratado de patología y clínica quirúrgicas (5.^a ed.). Madrid: Interamericana-McGraw-Hill, 1988; 3341-3352.
2. Chang A, Rosenberg S, Glatstein, Antaman K. Sarcomas of soft tissues. En: De Vita V, Hellman S, Rosenberg S, editores. Cancer. Principles and practice of oncology. Filadelfia: Lippincott, 1989; 1345-1398.
3. Robbins CK. Patología estructural y funcional (4.^a ed.). Madrid: Interamericana-McGraw-Hill, 1990; 1455-1527.
4. Albiach M, Cay A, Millera A, Martínez F, Solano J, García Castelar A. Schwannoma presacro benigno con recidiva precoz. Cir Esp 1997; 62: 443-445.
5. Egúia M, Gómez A, Ramos B, Abásolo J, Taibo MA, Vázquez E. Schwannoma benigno retroperitoneal. Cir Esp 1998; 64: 587-588.
6. Gubbay A, Moschilla G, Gray B, Thompson I. Retroperitoneal schwannoma: a case series and review. Aust N Z J Surg 1995; 65: 197-200.
7. Sanroma I, Aurteneche J, Acinas O, Gurtubay I. Benign retroperitoneal schwannoma. Arch Esp Urol 1993; 46: 513-515.
8. Ziparo V, Bocchetti T, Mercantini P, Di Giacomo G, Caleno M, Luncandri G. Retroperitoneal schwannoma: report of a clinical case and review of the literature. G Chir 1996; 17: 399-404.
9. Abad C, Espert V, García D, Ferreres JC, Prera A, López E et al. Schwannoma maligno epitelioide. A propósito de un caso. Cir Esp 1995; 58: 277-278.
10. Hayasaka K, Tanaka Y, Soeda S, Huppert P, Claussen C. MR findings in primary retroperitoneal schwannoma. Acta Radiol 1999; 40: 78-82.
11. Kinoshita T, Naganuma H, Ishii K, Itoh H. CT features of retroperitoneal neurilemmoma. Eur J Radiol 1998; 27: 67-71.
12. Ferretti M, Gusella P, Mancini A, Mancini L, Vecchi A. Progressive approach to the cytologic diagnosis of retroperitoneal spindle cell tumors. Acta Cytol 1997; 41: 450-460.
13. Melvin W. Laparoscopic resection of a pelvic schwannoma. Surg Laparosc Endosc 1996; 6: 489-491.
14. Khatib R, Khalil A, Saba M, Aswad N, Mroueh A. A pelvic retroperitoneal Schwannoma presenting as an adnexal mass. Gynecol Oncol 1994; 53: 242-244.
15. Brady K, McCarron J, Vaughan E, Javidian P. Benign schwannoma of the retroperitoneal space: case report. J Urol 1993; 150: 179-181.
16. Ortiz JA, Alejandro E, Rico S, Antón I, San Miguel P, Zungri E et al. A retroperitoneal cellular schwannoma. Actas Urol Esp 1999; 23: 455-458.