

## Schwannoma benigno retroperitoneal

José Carlos Manuel Palazuelos<sup>a</sup>, Joaquín Alonso-Martín<sup>a</sup>, María José Fernández-Díaz<sup>a</sup>, José Luis Alonso-Gayón<sup>a</sup>, José María Barcena-Barros<sup>b</sup> y Juan Corral-Monés<sup>c</sup>

<sup>a</sup>FEA Cirugía General. <sup>b</sup>Jefe del Servicio de Cirugía General. <sup>c</sup>FEA Anatomía Patológica. Hospital Comarcal de Laredo. Cantabria.

### Resumen

Presentamos un caso clínico de un varón con una tumoración retroperitoneal, de hallazgo casual en el contexto de una salmonelosis, cuyos estudios radiológicos de imagen pusieron de manifiesto la masa retroperitoneal, aunque no se realizó punción-biopsia. El tratamiento fue quirúrgico, pudiendo reseccionar totalmente, aunque se sacrificó el nervio periférico afectado (nervio femoral). El diagnóstico histológico fue de benignidad y la evolución ha sido favorable.

**Palabras clave:** *Schwannoma retroperitoneal.*

### BENIGN RETROPERITONEAL SCHWANNOMA

We present the case of a man with a retroperitoneal tumor. The tumor was detected as an incidental finding in the context of salmonellosis. Radiological investigation revealed the retroperitoneal mass, although puncture biopsy was not performed. Treatment was surgical. Total resection was achieved but the affected peripheral nerve (the femoral nerve) was sacrificed. Histological diagnosis revealed that the tumor was benign and outcome was favorable.

**Key words:** *Schwannoma retroperitoneal.*

### Introducción

El schwannoma o neurilemoma afecta sobre todo a los nervios de la cabeza, cuello y extremidades, y raramente a los nervios retroperitoneales. Se puede asociar a la enfermedad de Von Recklinghausen, en cuyo caso suelen ser de comportamiento maligno<sup>1</sup>, describiéndose esta malignidad también en asociación con nevus melanocítico gigante en niños<sup>2</sup> y con hipercalcemia de origen paratiroideo<sup>3</sup>.

La mayoría de las veces el hallazgo de este tumor es casual, por otras patologías<sup>4</sup>, pero puede ser sintomático y comenzar como una neuralgia radicular<sup>5</sup>.

Su comportamiento histológico suele ser benigno la mayoría de las veces, siendo un tumor único, aunque hay descritos casos múltiples<sup>6</sup>.

### Caso clínico

Paciente varón, de 75 años de edad, que acudió al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por presentar desde hacía tres días dolor abdominal de tipo cólico, fiebre y diarrea acuosa.

En la exploración física, en vacío y fosa iliaca izquierda se palpaba una masa de 15 cm de diámetro, no adherida a planos superficiales, de contornos lisos. Existían además hepatomegalia de dos traveses de dedo y hernia inguinal bilateral reducible.

Correspondencia: Dr. C.M. Palazuelos.

P.<sup>o</sup> Menéndez Pelayo, 54 A, 3.<sup>o</sup> A. 39006 Santander. Cantabria.

Aceptado para su publicación en abril de 2002.

La radiología simple de abdomen ponía de manifiesto un desplazamiento del gas del marco cólico izquierdo hacia la línea media. Los coprocultivos de heces y los hemocultivos detectaron *Salmonella species*.

La ecografía abdominal definió la masa retroperitoneal, infrarrenal, de 12 cm de diámetro, con áreas quísticas múltiples, septadas y con cápsula, la cual tenía calcificaciones; todo ello era indicativo de quiste parasitario hidatídico. La vesícula presentaba litiasis de pequeño tamaño, con dilatación de 15 mm de la vía biliar principal extrahepática. Había líquido libre intraabdominal en pequeña cantidad y distribuido de manera uniforme por todo el abdomen. La posterior serología hidatídica fue negativa.

La urografía endovenosa puso de relieve una masa de 12 cm por debajo del polo renal izquierdo, que no desplazaba ni comprimía el sistema pielocalicial; uréter izquierdo no dilatado.

La tomografía axial computarizada (TAC) puso de manifiesto una masa sólida retroperitoneal que desplazaba el colon izquierdo hacia delante y el riñón izquierdo hacia arriba, de 15 cm, con un área quística de 5 x 5 cm central, de densidad líquida, de paredes engrosadas y con una calcificación en el quiste; en la parte inferior contactaba con los músculos psoas e iliaco izquierdo no pudiendo separarse de éstos. Se apreciaba probable masa sarcomatosa (fig. 1).

Se decidió realizar intervención quirúrgica el día 5 de agosto de 1991 y se resecó la masa retroperitoneal infrarrenal izquierda, encapsulada y muy vascularizada, que englobaba el nervio femoral izquierdo y desplazaba el riñón y colon sigmoides. Existía líquido peritoneal que se remitió para citología. A continuación se abordó la vesícula biliar y se encontró un plastrón inflamatorio que englobaba a ésta, duodeno y colon transversal con fistulización a duodeno, hepatocolédoco de unos 15 mm de diámetro. Se realizaron colecistectomía y colangiografía transcística perioperatoria apreciándose una dilatación de la vía biliar sin cálculos en su interior y con dificultad de paso de contraste a duodeno, por lo que se decidió explorar la papila a través de coledocotomía, pasando un *fogarty* biliar hasta colédoco sin encontrar cálculos o estenosis papilar. Se practicaron cierre de la coledocotomía sobre tubo en "T" de Kehr y sutura de la brecha duodenal fistulosa; herniorrafia inguinal bilateral según técnica de Bassini (hernias directas).

La anatomía patológica describía una tumoración ovoide, irregular, de 459 g, de 13 x 11 x 7 cm, encapsulada y que al corte presentaba un



Fig. 1. TAC abdominal. Masa retroperitoneal sólida con áreas quísticas.

Fig. 2. Anatomía patológica. Células fusiformes, P-S-100 positivas, con áreas tipos A y B de Antoni. Vasos prominentes con engrosamiento hialino de la adventicia. (Hematoxilina-eosina, 40.)

aspecto abigarrado multinodular con áreas quísticas ocupadas por líquido rojizo y áreas sólidas de consistencia blanda y coloración amarillenta. La histología evidenció una tumoración constituida por células fusadas según dos tipos de patrones, uno densamente celular con formaciones de empalizadas, y otro en que estaban separadas por abundante sustancia intercelular. No se apreciaban atipias ni mitosis. El tumor contenía abundantes vasos de pared gruesa con trombosis, áreas de hemorragia y quistificación, cápsula completa, y en ella se observaba un nervio mayor; tumoración retroperitoneal schwannoma benigno (fig. 2); colecistitis crónica; coledolitiasis; líquido ascítico con ausencia de malignidad.

En el postoperatorio el paciente presentó déficit motor del cuádriceps y pérdida de sensibilidad en la cara anteroexterna del muslo izquierdo, realizándose un electromiograma que puso de manifiesto una lesión del nervio femoral izquierdo y ausencia de respuesta del cuádriceps a su estimulación eléctrica.

En la actualidad se encuentra vivo, sin recidiva y como secuelas presenta atrofia del músculo cuádriceps izquierdo, así como hipoestesia en la cara externa del muslo.

## Discusión

Verocay<sup>7</sup> describe en 1910 este tipo de tumor, que Masson<sup>8</sup>, en 1932, denomina schwannoma y que Stout<sup>9</sup>, en 1935, llama neurilemoma. Suele ser un tumor único, cuya

localización retroperitoneal es rara<sup>10</sup>, que crece lentamente sin sintomatología, aunque a veces puede producir neuralgias o incluso déficit sensitivos o motores<sup>7</sup>.

El diagnóstico de masa retroperitoneal se sustentará en la ecografía, que evidenciará áreas hiperecoicas con otras hipoecoicas<sup>11</sup>; en la tomografía computarizada, que pondrá de manifiesto imágenes de un tumor con áreas quísticas o necróticas y otras sólidas, con calcificaciones en su interior, y en la resonancia nuclear magnética, que ofrecerá en T1 imágenes de baja o intermedia intensidad de señal y en T2 de alta intensidad<sup>12</sup>.

Con todas las imágenes anteriores, no sabremos la histología del tumor, por lo que algunos autores realizan punción-biopsia de la masa, si bien el pleomorfismo celular de estos tumores, el componente quístico y la gran vascularización no sólo no consiguen el diagnóstico, sino que a veces producen incluso hemorragia de la masa<sup>1</sup>.

El tratamiento será quirúrgico y encaminado a la ablación total del tumor, ya que éste es el factor pronóstico más importante<sup>13</sup>, incluso a veces sacrificando nervios periféricos. En los últimos años la vía de abordaje ha sido la laparoscópica en tumores pequeños<sup>14</sup>; no fue así en nuestro caso por el tamaño tumoral, aunque sí conseguimos la enucleación total con resección del nervio femoral.

La histología tumoral pondrá de manifiesto proliferación de células fusiformes, con núcleos ovalados (células de Antoni A) o células pleomórficas (Antoni B). La expresión de la proteína S-100 por las células tumorales será negativa o focalmente positiva, a diferencia de lo que ocurre con los sarcomas y otros tumores mesenquimales<sup>15</sup>. La malignidad vendrá determinada por el número de mitosis, la invasión vascular o el pleomorfismo<sup>16</sup>.

La evolución tumoral dependerá sobre todo de la exéresis completa del tumor, a diferencia de lo que sucede en otros tumores de esta localización, en los que además de la exéresis completa depende del tamaño, la sintomatología, los bordes irregulares y la ausencia de calcificaciones<sup>17</sup>.

## Bibliografía

1. De Diego Rodríguez E, Roca Edreira A, Martín García B, Hernández Rodríguez R, Portillo Martín JA, et al. Schwannoma benigno retroperitoneal. Aportación de un nuevo caso. *Actas Urol Esp* 2000;24:685-8.
2. Roth MJ, Medeiros LJ, Kapur S, Wexler LH, Mims S, Horowitz ME, et al. Malignant schwannoma with melanocytic and neuroepithelial differentiation in an infant with congenital giant melanocytic nevus: a complex neurocristopathy. *Human Path* 1993;24:1371-5.
3. Mikami O, Matsuda T, Danno S, Komatz Y. A case of retroperitoneal schwannoma associated with primary hyperparathyroidism. *Hinyokika Kiyo* 1994;40:131-4.
4. Fauchery A, De Meeus JB, Turc I, Bascou V, Goujon JM, Magnin G. Benign pelvic schwannoma. A case report. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1994;23:279-82.
5. Bueno Lledó J, Serralla Serra A, Planelles Roig M, Ballester Ibáñez C, Palacín Ibáñez F, Rodero Rodero D. Neuralgia radicular secundaria a schwannoma benigno retroperitoneal. *Cir Esp* 2001;69:68-70.
6. Hurley L, Smith JJ, Larsen CR, Silverman ML. Multiple retroperitoneal schwannomas: case report and review of literature. *J Urol* 1994;151:413-6.
7. Verocay J. Zur kenntnis der Neurofibrome. *Beitr Pathol Anat Allg Pathol* 1910;48:1-5.
8. Masson AP. Experimental and spontaneous schwannomas. *Am J Pathol* 1932;8:367-70.

9. Stout AP. The peripheral manifestations of the specific nerve sheath tumor (neurilemmoma). *Am J Cancer* 1935;24:51-5.
10. White W, Shiu MH, Rosenblum MK. Cellular schwannoma. A clinicopathologic study of 57 patients and 58 tumors. *Cancer* 1990;66:1266-75.
11. Kuo CH, Changchien CS. Sonographic features of retroperitoneal neurilemmoma. *J Clin Ultrasound* 1993;21:309-12.
12. Kin SH, Choi BI, Han MC, Kin YI. Retroperitoneal neurilemmoma: CT and MR findings. *Am J Roentgenol* 1992;159:1023-6.
13. Nagel M, Ockert D, Stoelben E, Saeger HD. Results of surgical therapy of soft tissue sarcoma of the retroperitoneum. *Zentralbl Chir* 1994;119:488-94.
14. Nishio A, Adachi W, Igarashi J, Koide N, Kajakawa S, Amano J. Laparoscopic resection of a retroperitoneal schwannoma. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 1999;9:306-9.
15. Ortiz Rey JA, Alexandro da Silva E, Rico Gala S, Antón Badiola I, San Miguel Fraile P, Zungri Telo E, et al. Schwannoma celular retroperitoneal. *Actas Urol Esp* 1999;23:455-8.
16. Pantuck AJ, Barone JG, Amenta PS, Smilow PC, Cummings KB. Diagnosis and management of malignant perirenal schwannoma. *Am Surg* 1996;62:1024-7.
17. Nakashima J, Ueno M, Nakamura K, Tachibana M, Baba S, Deguchi N, et al. Differential diagnosis of primary benign and malignant retroperitoneal tumors. *Int J Urol* 1997;4:441-6.