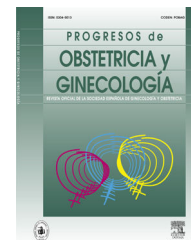




PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Schwannoma benigno retroperitoneal gigante: diagnóstico incidental en paciente con masa pélvica sospechosa de cáncer de ovario



Ignacio Adiego Calvo^{a,*}, Laura Rodríguez Lázaro^a,
Carmen Almajano Martínez^b y Pedro J. Rodríguez Abad^c

^a Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Nuestra Señora de Gracia, Zaragoza, España

^c Servicio de Ginecología, Hospital de Nuestra Señora de Gracia, Zaragoza, España

Recibido el 7 de abril de 2014; aceptado el 23 de septiembre de 2014

Disponible en Internet el 28 de octubre de 2014

PALABRAS CLAVE

Schwannoma;
Tumor sacro;
Cáncer de ovario

Resumen Las tumoraciones del compartimento sacro son poco frecuentes (1:40.000 ingresos hospitalarios), siendo los tumores benignos más infrecuentes. Los schwannomas son tumores benignos compuestos por células de Schwann con crecimiento lento, permaneciendo las pacientes asintomáticas durante gran parte de su historia natural. Se expone el caso de una paciente de 82 años, sin antecedentes de interés, que presenta masa pélvica y marcadores tumorales negativos, con diagnóstico de sospecha radiológico de cáncer de ovario, filiada como schwannoma benigno retroperitoneal gigante tras estudio anatomopatológico definitivo. Tras tratamiento quirúrgico óptimo, la paciente se encuentra libre de enfermedad tras 5 años de seguimiento.

© 2014 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Schwannoma;
Sacral tumor;
Ovarian cancer

Benign giant retroperitoneal schwannoma: Incidental diagnosis in a patient with pelvic mass mimicking ovarian cancer

Abstract Sacral tumors are rare (1:40,000 hospital admissions) and benign sacral tumors are even more uncommon. Schwannomas are slow-growing benign tumors composed of Schwann cells and remain asymptomatic for much of their natural history. We report the case of an 82-year-old woman with no relevant medical history and a pelvic mass and negative tumor markers. The presumptive radiological diagnosis was ovarian cancer but the definitive pathological diagnosis was benign giant retroperitoneal schwannoma. After successful surgical treatment, the patient is disease-free after 5 years of follow-up.

© 2014 SEGO. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ignacioadiego@gmail.com (I. Adiego Calvo).

Introducción

Las tumoraciones del compartimento sacro son relativamente poco frecuentes. Los schwannomas son tumores compuestos por células de Schwann de la vaina de los nervios y su localización más frecuente es en la cabeza, el cuello y el tronco. Se ha considerado de interés la exposición de un caso de una paciente con diagnóstico incidental de schwannoma retroperitoneal benigno gigante tras sospecha clínica y radiológica de cáncer de ovario.

Presentación del caso

Presentamos el caso de una paciente de 82 años remitida por el médico de Atención Primaria por crecimiento del diámetro abdominal reciente y hallazgo, en la ecografía solicitada por él mismo, de una masa de 16 cm de diámetro que sugiere como primera posibilidad carcinoma de ovario y recomienda la realización de TC, por lo que se envía a nuestras consultas de Ginecología.

En TC abdómino-pélvica se describe una masa pélvica polilobulada, compleja, que se extiende desde la aorta inferior hasta nivel sacro, de unas dimensiones aproximadas de 13 × 14 × 9 cm. La masa contiene tabiques internos, áreas sólidas periféricas que se realzan después de la inyección por vía iv de contraste y calcificación parcial periférica, indicativa de cistoadenocarcinoma de ovario. No hay líquido libre intraabdominal ni adenopatías mesentéricas retroperitoneales de tamaño patológico (fig. 1). Los marcadores tumorales eran negativos y el estudio preoperatorio no presenta contraindicación anestésica.

Ante estos hallazgos, se programó cirugía (laparotomía media infra y supraumbilical), apreciando una tumoración que ocupa pelvis, íntimamente adherida al promontorio-sacro. Se llevó a cabo citología de líquido peritoneal, que resulta negativa. La tumoración medía aproximadamente unos 18 cm, desplazando los vasos ilíacos en el lado derecho. Se procedió a su extirpación comenzando con su desperitonización, creando

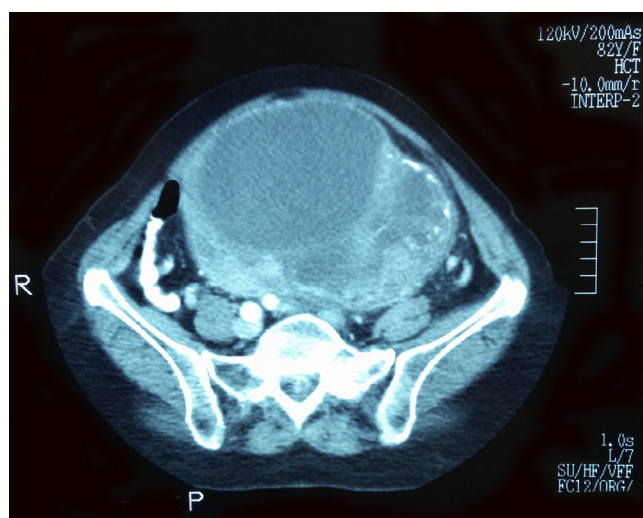


Figura 1 TC abdómino-pélvica, informada como cistoadenocarcinoma de ovario.

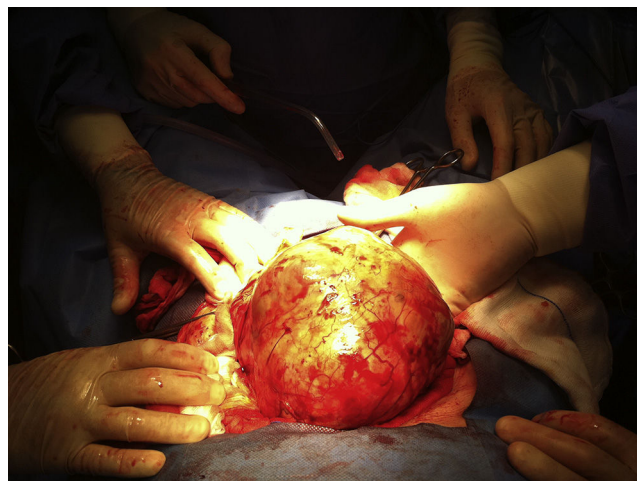


Figura 2 Masa pélvica, durante su exéresis.

un plano de disección hasta la zona en la que se encuentra adherida al sacro (fig. 2). Se aislaron los vasos ilíacos, en ambos lados, que eran desplazados por la tumoración. Se procede a la aspiración del contenido quístico, que es un líquido seroso, transparente, lo que permite liberar la tumoración de su unión íntima a la fascia presacra, coagulando los vasos que se encuentran a ese nivel. Se consiguió su extirpación completa. El estudio intraoperatorio de esta masa sospechosa informa de tumor mesenquimal de características benignas, por lo que se desestimó completar la cirugía de estadificación.

El diagnóstico anatomopatológico fue de schwannoma gigante retroperitoneal, presentando áreas con patrón de Antoni A, con ocasionales cuerpos de Verocay, y escasas áreas con patrón de Antoni B. La célula proliferante muestra inmunorreactividad intensa para proteína S-100 (figs. 3–5). Actualmente, la paciente se encuentra estable y libre de recaída.

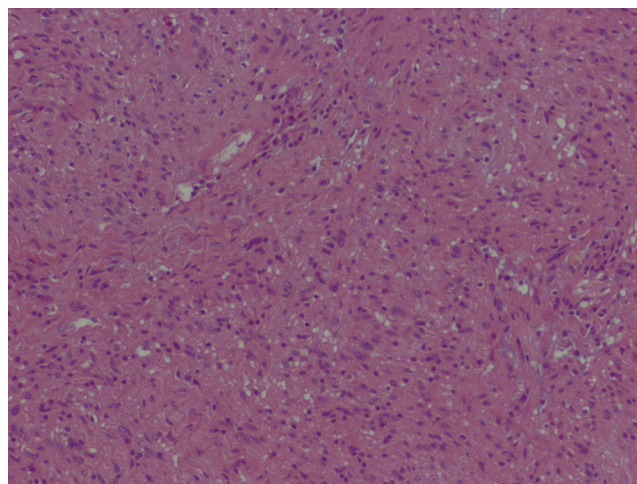


Figura 3 Schwannoma moderadamente celular mostrando áreas con patrón compacto de Antoni A. Hematoxilina-eosina 10×.

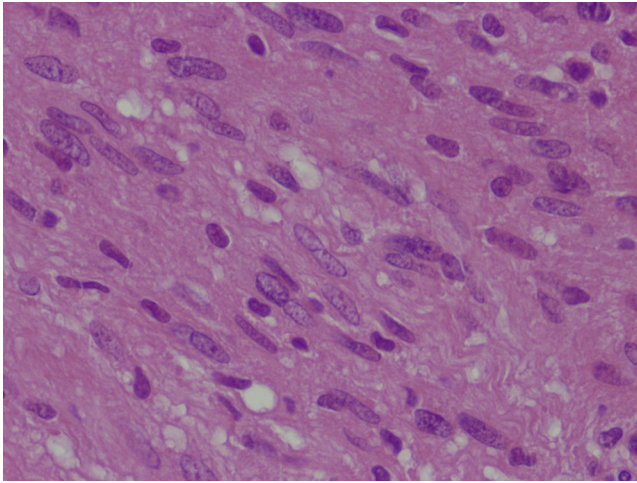


Figura 4 Schwannoma (detalle) mostrando celularidad con ausencia de hipocromasia y apariencia homogénea. Hematoxilina-eosina 40×.

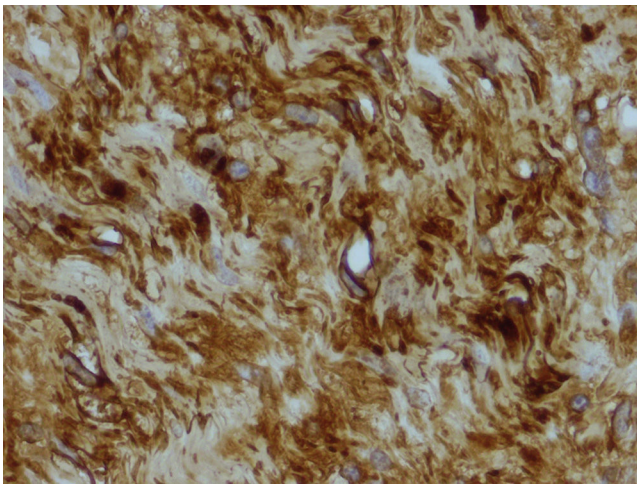


Figura 5 Intensa inmunorreactividad para proteína S-100 en schwannoma.

Discusión

En el compartimento sacro, encontramos 2 tejidos de los que podrán derivar tumoraciones: neural y óseo. Estas tumoraciones son relativamente poco frecuentes, calculándose en la literatura anglosajona una incidencia de 1:40.000 ingresos hospitalarios, aunque se cree que esa cifra podría ser incluso menor¹. Dentro de este grupo, debemos considerar los tumores benignos como entidades mucho más infrecuentes.

De estos procesos, es el schwannoma el tumor benigno derivado del tejido neural más frecuente, representando cerca de un tercio de todas las tumoraciones espinales benignas². Pueden presentar casi cualquier localización, exceptuando los pares craneales I y II, que carecen de células de Schwann. Su incidencia, según estudios occidentales, rondaría el 0,3-0,5/100.000³, presentando su pico de

incidencia entre la cuarta y sexta década de la vida. En grandes series no se ha encontrado predominio sexual^{2,4}, aunque algunos autores defienden una mayor prevalencia en varones³. Puede presentarse de manera aislada, lo que es más frecuente, o en asociación con la enfermedad de von Recklinghausen.

Los schwannomas están compuestos por células de Schwann neoplásicas.

Macroscópicamente, son redondeados, bien delimitados por una cápsula fibrosa. Muestran una coloración blanquecina y brillante, pero no es infrecuente que presenten zonas de decoloración amarillenta. Microscópicamente, se componen de células fusiformes con núcleo de aspecto ondulado y citoplasma pálido eosinófilo, presentando 2 patrones: denso/hipercelular (A de Antoni) e hipocelular (B). Es en las zonas A de Antoni donde esas células fusiformes tienen a disponerse formando los cuerpos de Verocay. Focalmente, pueden encontrarse zonas con núcleos agrandados y leve pleomorfismo. La actividad mitótica es rara y presentan siempre positividad para la proteína S-100⁵.

Son tumores de crecimiento muy lento y suelen permanecer asintomáticos durante gran parte de su historia natural. Es en la 4.ª y 5.ª década de la vida cuando la mayoría de estos tumores darán sus primeras manifestaciones clínicas^{2,3}.

Sus síntomas suelen ser vagos al inicio, empeorándose muy lentamente. Su inicio es, en su mayoría, clínicamente inespecífico, comenzando más frecuentemente como dolor abdominal difuso debido al efecto masa, con o sin irradiación radicular lumbosacra, continuando en fases más avanzadas con déficit neuromotor lumbosacro y finalmente con disfunción vesical, intestinal e incluso sexual⁴.

El diagnóstico preoperatorio es difícil, teniendo que esperar al estudio anatomopatológico posquirúrgico en muchos casos para alcanzar diagnóstico de certeza. La resonancia magnética nuclear es una técnica útil para su diagnóstico, además de aportar datos sobre su tamaño, localización exacta y relación con estructuras vecinas. Suelen aparecer como imágenes hiperintensas en T-2, presentando con frecuencia áreas de señal heterogénea en RM que corresponderían con áreas quísticas o necróticas⁶. La realización de TC se reserva para casos en los que la RM está contraindicada. El uso de punción-aspiración guiada por TC está cayendo en desuso ya que aporta en pocos casos datos concluyentes. En el caso a estudio, el motivo de no realizar RM se debe a la orientación diagnóstica de tumor anexial aportado por la TC.

El diagnóstico definitivo es anatomopatológico, al visualizar las áreas tipo A (de Antoni) y tipo B, y mediante la utilización de técnicas de inmunohistoquímica que demuestren la presencia de proteína S-100.

En cuanto al diagnóstico diferencial, son los tumores metastásicos derivados de órganos sólidos (mama, próstata, pulmón, tiroides...) la entidad más frecuente en territorio sacro. Además, deberá hacerse diagnóstico diferencial con los sarcomas y otros tumores derivados de la cresta neural (que no presentan proteína S-100) y con el schwannoma de células gigantes, definido histológicamente por abundancia de áreas de tipo A sin existir zonas de tipo B⁷.

La meta del tratamiento es su exéresis completa, cuando sea posible. Nuevas técnicas de radiocirugía se han mostrado

eficaces^{8,9}. La vía de abordaje debe individualizarse. Ni la quimioterapia ni la radioterapia se han mostrado eficaces en esta entidad. Tratamientos adyuvantes con radioterapia se reservan para casos en los que a resección completa ha sido imposible. La recidiva local y la transformación maligna son extremadamente raras. Se han observado casos de recidiva en aquellos pacientes en los que se realizó exéresis subtotal³. Se ha de tener especial cuidado en los pacientes afectados a su vez por la enfermedad de von Recklinghausen, ya que se han descrito casos de transformación maligna, por lo que se recomienda seguimiento¹⁰.

Conclusión

Los tumores del compartimento sacro son entidades raras. Los schwannomas son tumores benignos compuestos por células de Schwann neoplásicas, positivas para proteína S-100. Presentamos el caso de un diagnóstico incidental de schwannoma retroperitoneal gigante en territorio sacro en paciente con diagnóstico de sospecha de cáncer de ovario.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Yang C, Chen H, Chen C. Endoscopic resection of a presacral schwannoma. *J Neurosurg Spine*. 2007;7:86–9.
2. Parsa AT, Lee J, Parney IF, Weinstein P, McCormick PC, Ames C. Spinal cord and intradural-extraparenchymal spinal tumors: Current best care practices and strategies. *J Neurooncol*. 2004;69(1-3):291–318.
3. Conti P, Pansini G, Mouchaty H, Capuano C, Conti R. Spinal neurinomas: Retrospective analysis and long-term outcome of 179 consecutively operated cases and review of the literature. *Surg Neurol*. 2004;61:35–44.
4. Payer M. Neurological manifestation of sacral tumors. *Neurosurg Focus*. 2003;15:E1.
5. Klimo Jr P, Rao G, Schmidt RH, Schmidt MH. Nerve sheath tumors involving the sacrum. Case report and classification scheme. *Neurosurg Focus*. 2003;15:E12.
6. Sciubba DM, Petteys DM, Garces-Ambrossi GL, Noogle JC, McGirl MJ, Wolinsky JP, et al. Diagnosis and management of sacral tumors. *J Neurosurg Spine*. 2009;10:244–56. <http://dx.doi.org/10.3171/2008.12.SPINE08382>.
7. Gómez García I, Rodríguez Patrón R, Conde Somoza S, Sanz Mayayo E, Quicios Dorado C, Palmeiro A. Schwannoma retroperitoneal benigno: diagnóstico incidental en paciente con hematuria del percussionista. *Actas Urol Esp [revista en Internet]*. 2005;29:511–5.
8. Gerszten PC, Burton SA, Ozhasoglu C, McCue KJ, Quinn AE. Radiosurgery for benign intradural spinal tumors. *Neurosurgery*. 2008;62:887–96.
9. Gibbs IC, Chang SD. Radiosurgery and radiotherapy for sacral tumors. *Neurosurg Focus*. 2003;15:E8.
10. Pongstorn C, Ozawa H, Aizawa T, Kusakabe T, Nakamura T, Itoi E. Giant sacral schwannoma: A report of six cases. *Ups J Med Sci*. 2010;115:146–52.