



## CARTAS CIENTÍFICAS

### Schwannoma retroperitoneal interaorto-cava. A propósito de un caso



### Retroperitoneal schwannoma between the aorta and vena cava. A case report

M.I. Lara Guerrero\*, V. Hermoso Cuenca, A. Vélez Lomana y J.M. Fustero Aznar

Sección de Angiología y Cirugía Vascul ar, Hospital San Jorge, Huesca, España

#### Introducción

Los schwannomas de localización retroperitoneal son tumores raros (3%). Derivan de las células de Schwann de los nervios periféricos. El diagnóstico suele ser casual y si da clínica, suele ser secundaria a compresión de órganos vecinos. El diagnóstico de certeza es inmunopatológico y el tratamiento de elección sigue siendo mediante exéresis quirúrgica, con controles posteriores de imagen para detectar recidivas y/o malignización. Se presenta el caso clínico de una paciente con un raro caso de schwannoma retroperitoneal que fue tratado quirúrgicamente de forma satisfactoria.

Mujer de 71 años de edad, con antecedentes destacables de hipertensión arterial, colecistectomía, apendicectomía e histerectomía. A raíz de episodios recurrentes de infección urinaria, se descubre en la tomografía axial computarizada (TAC) abdominal, una masa sólida de 34 × 25 mm de diámetro en la cara anterior de la vena cava inferior (VCI), por debajo de las venas renales (fig. 1); motivo por el que es remitida al servicio de cirugía vascular.

El eco-doppler informa de masa de 42 mm de diámetro, y en la fleborresonancia magnética (flebo-RMN), se halla una

masa retroperitoneal de 40 × 35 × 23 mm, en íntima relación con la pared anterior de la VCI, comprimiéndola. Estudio analítico sanguíneo, hormonal y urinario sin hallazgos.

Se interviene quirúrgicamente bajo anestesia general, realizándose exéresis de la masa interaorto-cava a la altura del pedículo renal, sin lesión de estructuras vecinas a través de laparotomía media xifopubiana. El postoperatorio inmediato en la unidad de cuidados intensivos (UCI) y tardío en planta, transcurre sin complicaciones.

El informe anatomopatológico (AP) de la pieza quirúrgica, describe una masa de 37 × 25 × 20 mm con proliferación de elementos fusiformes, áreas de núcleos en empalizada y formación de cuerpos de Verocay; zonas de degeneración mixoide, macrófagos con hemosiderina, edema intersticial y proliferación vascular con vasos hialinizados. Ausencia de mitosis a ningún nivel. Expresividad intensa y difusa con proteína S100 y ausencia de expresividad con actina de músculo específica, c-kit, CD34, HHF35 ni desmina (fig. 2). Confirmándose el diagnóstico de schwannoma benigno (neurilenoma) retroperitoneal interaorto-cava.

En el seguimiento durante 4 años con ecografía y TAC abdominal de control, no se ha detectado recidiva tumoral.

El primer tumor originado en un nervio periférico fue descrito por Verocay en 1910, llamándolo neurinoma; posteriormente, Masson en 1932 establece el término de schwannoma y, en 1935 Stout introduce el término de neurilenoma, usándose indistintamente desde entonces<sup>1</sup>. En 1954, se comunica el primer schwannoma retroperitoneal<sup>2</sup>.

\* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [misabellaraguerrero@gmail.com](mailto:misabellaraguerrero@gmail.com)  
(M.I. Lara Guerrero).



**Figura 1** Imagen de TAC abdominal: masa sólida de 34 × 25 mm de diámetro en cara anterior de VCI.

El origen de estos tumores es a partir de las células de Schwann de los nervios periféricos, sobre todo en cabeza, cuello y extremidades, siendo raras otras localizaciones, aunque están descritas. A nivel retroperitoneal es bastante infrecuente (3%), localizándose en la región presacra o espacio paravertebral. Suelen ser tumores benignos, existen casos asociados a tumor de Wilms en niños<sup>2</sup> y de carácter maligno, asociados a la enfermedad de Von Recklinhausen.

Los schwannomas representan el 1-10% de las neoformaciones retroperitoneales. Revisando series internacionales publicadas, Scalan en una amplia serie de 688 tumores retroperitoneales primarios cifra la incidencia de schwannomas en torno al 1%, Felix alcanza el 10% de su serie y Takatera en una revisión de 133 casos describe 96 schwannomas benignos retroperitoneales<sup>1</sup>.

No existe predilección por uno u otro sexo con aparición entre la 3.<sup>a</sup> y 6.<sup>a</sup> década de la vida<sup>3</sup>.

Son tumores silentes de diagnóstico casual. Sus manifestaciones clínicas son inespecíficas y debidas a la compresión sobre órganos vecinos. La aparición de síndrome constitucional, hematuria y/o fiebre sugieren la forma maligna.

El diagnóstico de masa se basa en métodos de imagen (ecografía y TAC), presentando como datos más específicos (63% de los tumores benignos), un área central de aspecto quístico con proliferación e hialinización endotelial vascular<sup>2</sup>. La punción-biopsia bajo control radiológico (PAAF) no está recomendada por no aportar certeza diagnóstica (pleomorfismo celular) y por elevado riesgo de sangrado<sup>4</sup>.

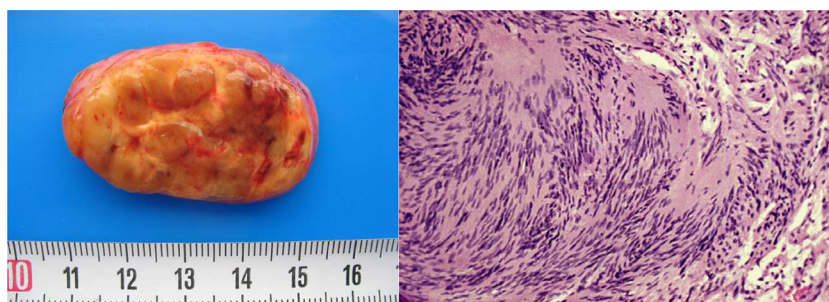
El diagnóstico de certeza lo aporta el estudio histopatológico e inmunohistoquímico. Macroscópicamente suele tratarse de masas sólidas, quísticas o mixtas.

Microscópicamente se aprecian 2 patrones diferentes. El tipo A de Anthony, con zonas de elevada densidad celular, fusiformes y dispuestas en empalizada (cuerpos de Verocay); en el tipo B de Anthony, se aprecian áreas hipocelulares en una matriz laxa y edematosa, con vasos sanguíneos prominentes<sup>1,2</sup>.

Inmunohistoquímicamente es característico la positividad intracitoplasmática para la proteína S-100, vimentina (lo cual confirma el origen neural de estas células) y enolasa neuroespecífica, con negatividad para la actina de músculo estriado y CD117<sup>5</sup>. La determinación de la proteína S-100 es indispensable para el diagnóstico definitivo y su diferenciación con los sarcomas y otros tumores mesenquimales.

El diagnóstico diferencial ha de establecerse con tumores primitivos de la vena cava, como el leiomioma<sup>6</sup> y con tumores neurogénicos del tipo paraganglioma y feocromocitoma, con liposarcoma y histiocitoma fibroso maligno y con masas quísticas retroperitoneales del tipo hematoma y linfangioma<sup>7</sup>. Se diferencia de los sarcomas, en que en estos últimos, presentan abundancia de áreas A sin existir las zonas de tipo B de Anthony<sup>3</sup>.

El tratamiento es quirúrgico con extirpación completa de la masa, evitando dejar restos tumorales para evitar recidivas posteriores (5-10%) e incluso riesgo de malignización, siendo obligado el seguimiento posterior del paciente con controles periódicos mediante ecografía o scanner<sup>6</sup>. No responden al tratamiento con quimio y/o radioterapia.



**Figura 2** Imagen de la pieza quirúrgica y microscópica: masa de 37 × 25 × 20 mm con áreas de núcleos en empalizada y formación de cuerpos de Verocay; expresividad intensa y difusa con proteína S100.

## 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 en este artículo no aparecen datos de pacientes.

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

## Bibliografía

1. Pozo-Mengual B, Pérez-Bustamante I, Fernández-Fernández E, Mialdea Fernández R, Briones Mardones G, García-Cosío Piqueras M, et al. Schwannoma retroperitoneal benigno en paciente con antecedentes de tumor de Wilms en la infancia. *Actas Urol Esp.* 2003;27:379–82.
2. Strauss D, Qureshi Y, Hayes A, Meirion-Thomas J. Management of benign retroperitoneal schwannomas: A single-center experience. *Am J Surg.* 2011;202:194–8.
3. Gómez-García I, Rodríguez-Patrón R, Conde-Someso S, Sanz Mayayo E, Quicios Dorado C, Palmero A. Diagnóstico incidental en paciente con hematuria del percusionista. *Actas Urol Esp.* 2005;29:511–5.
4. Medina M, García-Ferris G, Rafel E, Jiménez Ortega F, Pérez Martín D. Schwannoma retroperitoneal solitario simulando un leiomioma uterino. *Prog Obstet Ginecol.* 1998;41:255–8.
5. De Diego-Rodríguez E, Roca-Edreira A, Martín-García B, Hernández Rodríguez R, Portillo Martín JA, Gutiérrez Baños JL, et al. Schwannoma benigno retroperitoneal. Aportación de un nuevo caso. *Actas Urol Esp.* 2000;24:685–8.
6. Revilla-Calavia A, Gonzalez-Fajardo JA, San Norberto-García EM, Merino Díaz B, Vaquero Puerta C. Leiomiosarcoma de vena cava. *Angiología.* 2012;64:132–4.
7. Li Q, Gao C, Juzi JT, Hao X. Analysis of 82 cases of retroperitoneal schwannoma. *Anz J Surg.* 2007;77:237–40.