



## Cartas científicas

# Schwannoma híbrido gástrico/perineurioma

## Gastric hybrid schwannoma/perineurioma



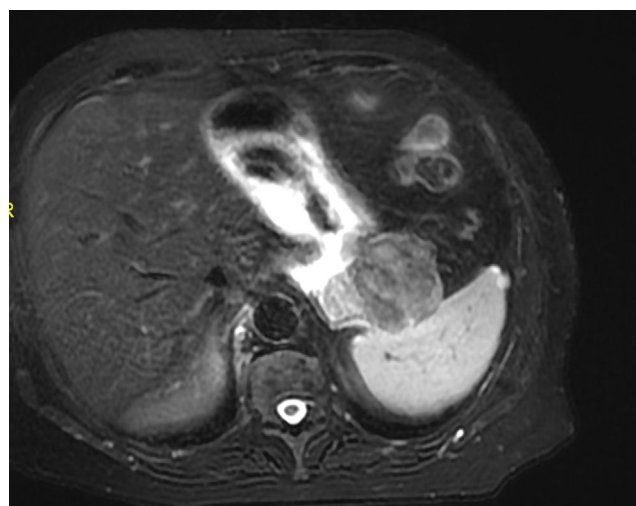
Los tumores benignos de la vaina del nervio periférico incluyen neurofibromas, schwannomas y los perineuromas menos frecuentes. Se han reconocido nuevos casos que muestran características de más de un tipo histológico en los últimos años, originándose la gran mayoría en los nervios periféricos de la extremidad y el tronco. La patogénesis es pobremente comprendida y la inmunohistoquímica es esencial para confirmar el diagnóstico. Los tumores híbridos que afectan el tracto gastrointestinal son extremadamente raros. A continuación presentamos un caso de schwannoma/perineurioma del estómago.

Una mujer caucásica de 76 años fue remitida a nuestro departamento con una historia de 2 meses de dolor abdominal, apetito y pérdida de peso. Los antecedentes médicos incluyeron apendicectomía, tiroidectomía por bocio multinodular y fibrilación auricular. Del examen físico no se obtuvieron datos relevantes ni se identificaron signos de neurofibromatosis. Los niveles de hemoglobina eran de 8,5 g/dl y los marcadores de tumores comunes estaban dentro del rango normal. La esofagogastroduodenoscopia fue negativa. La tomografía computarizada de detectores múltiples reveló una masa exofítica isodensa de 7 × 6,5 cm surgiendo de la curvatura mayor del estómago, y colindando con la cola pancreática y el hilio esplénico. En la resonancia magnética, la imagen parecía irregular, principalmente hipointensa, tanto en T1 como en T2, con realce homogéneo después de la administración de contraste (fig. 1). No se detectaron signos de hemorragia, degeneración quística o necrosis.

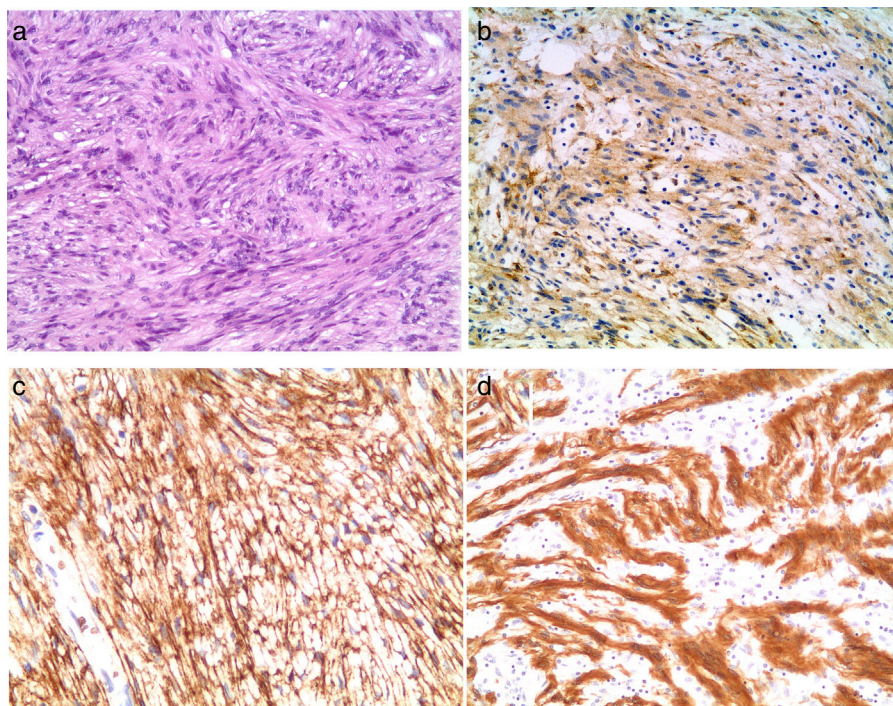
Se asumió el presunto diagnóstico de tumor mesenquimal gástrico. El paciente se sometió a una resección segmentaria del estómago con esplenopancreatectomía distal. Durante el período postoperatorio se produjo un absceso subfrénico izquierdo, que requirió drenaje percutáneo con guía TC y tratamiento antibiótico, por lo que el paciente fue dado de alta 12 días después. Macroscópicamente, el tumor era una lesión nodular de 7 × 4 × 4 cm, lesión muy bien circunscrita, con consistencia firme y superficie de corte blanquecina. Microscópicamente el tumor mostró un crecimiento estoriforme y estructuras arquitectónicas dominantes del estroma colagenoso típicas del perineurioma, pero también se observaron

muchas células fusiformes estrechamente entremezcladas con núcleos ahusados y citoplasma eosinófilo típicos de schwannoma (fig. 2a). No se observó una atipia nuclear significativa, actividad mitótica o necrosis en ninguno de los componentes. El análisis inmunohistoquímico reveló que el componente fascicular era difusamente positivo para S100 (fig. 2b), mientras que la proliferación de células era positiva para el antígeno de membrana epitelial (AME) (fig. 2c) y Glut-1 (fig. 2d). Otros marcadores como CD34, actina de músculo liso, desmina, DOG-1 y CD-117 fueron negativos, de acuerdo con el diagnóstico de schwannoma/perineurioma híbrido gástrico. El paciente actualmente está vivo, sin evidencia de recurrencia 3 años después de la cirugía.

Los tumores benignos de la vaina del nervio periférico incluyen un espectro de lesiones con características clínico-patológicas bien definidas que permiten un diagnóstico claro. Aquellos que involucran el tracto gastrointestinal son raros, representando solo ≤ 5% de todos los tumores mesenquima-



**Figura 1** – Imagen de resonancia magnética que muestra una mejora homogénea de la lesión, que aparece principalmente hipointensa tanto en T1 como en T2.



**Figura 2 – Secciones histológicas que muestran características típicas de perineurioma y schwannoma: a) H&E  $\times 100$ ; b) análisis inmunohistoquímico positivo para AME ( $\times 100$ ); c) análisis inmunohistoquímico positivo para Glut-1 ( $\times 200$ ); d) análisis inmunohistoquímico positivo para S100 ( $\times 200$ ).**

tosos, y diagnóstico diferencial con tumores del estroma gastrointestinal. Los TEGI o tumores de músculo liso pueden ser difíciles sin escisión quirúrgica<sup>1</sup>. Gracias a los avances de la biología molecular, un subconjunto de tumores que revelan características morfológicas de superposición entre diferentes entidades, han sido progresivamente descritos e incluidos en la 4.<sup>a</sup> edición de la Clasificación de Tumores y Tejidos Blandos de la Organización Mundial de la Salud<sup>2</sup>. Estos muestran una transición abrupta y/o una mezcla interna del tipo de células, y se han denominado tumores «híbridos» de la envoltura del nervio periférico<sup>2-5</sup>. La patogénesis de estas lesiones es poco conocida, pero podría estar asociada con un cambio microambiental localizado o una alteración genética clonal en células tumorales primitivas<sup>3</sup>. Los tumores que ocurren en el tracto gastrointestinal pueden ser extremadamente difíciles de clasificar y constituir un tremendo desafío para el diagnóstico. El análisis inmunohistoquímico es esencial para confirmar la doble diferenciación de estos tumores, sugiriéndose que el uso rutinario de inmunohistoquímica puede aumentar su frecuencia<sup>6</sup>. La coexistencia de posibles tumores benignos de la vaina del nervio periférico con características distintas de schwannoma y perineurioma ha sido ya reportada en el pasado, pero la ocurrencia extraneural es extremadamente rara.

Los schwannomas típicamente muestran una expresión fuerte y difusa de la proteína S100. El antígeno de la membrana epitelial es el marcador más comúnmente utilizado, el cual pigmenta la mayoría de los perineuromas, con otros marcadores como claudina-1 y Glut-1<sup>5,7-9</sup>. Ninguno de estos marcadores es completamente específico para la diferenciación perineural, y son mejor utilizados como parte

de un panel de anticuerpos múltiples<sup>1,5,10</sup>. El diagnóstico diferencial incluye tumores del estroma gastrointestinal, otros tumores benignos de la parte externa del nervio periférico y tumores de la vaina del nervio periférico de bajo grado de malignidad<sup>2-5</sup>. El diagnóstico del tumor híbrido de la vaina del nervio periférico se realiza en presencia de 2 áreas histológicas distintas y se confirma mediante diferentes patrones de tinción HIC de los 2 componentes. Hasta donde sabemos, solo se ha documentado otro caso en el estómago<sup>8</sup>. En cuanto al tratamiento, la extirpación quirúrgica completa es de carácter curativo, ya que dichos tumores suelen ser benignos, sin embargo se han reportado 3 casos de recidiva después de una resección incompleta y 2 casos de transformación maligna<sup>11</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Agaimy A, Markl B, Kitz J, Wünsch PH, Arnholdt H, Füzesi L, et al. Peripheral nerve sheath tumors of the gastrointestinal tract; A multicenter study of 58 patients including NF1-associated gastric schwannoma and unusual morphologic variants. *Virchows Arch.* 2010;456:411-22.
2. Rodríguez FJ, Folpe AL, Giannini C, Perry A. Pathology of peripheral nerve sheath tumors: Diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta Neuropathol.* 2012;123:295-319.
3. Hornick JL, Bundock EA, Fletcher CDM. Hybrid schwannoma/perineurioma. Clinicopathologic analysis of 42 distinctive benign nerve sheath tumors. *Am J Surg Pathol.* 2009;33:1554-61.

4. Yang Y, Zeng Y, Wang J. Hybrid schwannoma/perineurioma: Report of 10 chinese cases supporting a distinctive entity. *Int J Surg Pathol.* 2013;21:22-8.
5. Michal M, Kazakov DV, Michal M. Hybrid peripheral nerve sheath tumors: A review. *Cesk Patol.* 2017;53:81-8.
6. Pusiol T, Zorzi MG, Morichetti D, Piscioli F. Routine use of immunohistochemistry may increase the frequency of hybrid peripheral nerve sheath tumors. *Am J Dermatopathol.* 2011;33:634-6.
7. Pina AR, Martinez MM, de Almeida OP. Glut-1, best immunohistochemical marker for perineurial cells. *Head Neck Pathol.* 2015;9:104-6.
8. Agaimy A, Michal M. Hybrid/schwannoma/perineurioma of the gastrointestinal tract: A clinicopathologic study of 2 cases and reappraisal of perineurial cells in gastrointestinal schwannomas. *Appl Immunohistochem Mol Morphol.* 2011;19:454-9.
9. Matsui S, Kashoda H, Kudo M. Gastric perineurioma. *Am J Gastroenterol.* 2016;111:453.
10. Hawes SN, Shi J. Gastric perineurioma: Clinicopathologic characteristics. *Pathology.* 2017;49:444-7.
11. Din NU, Ahmad Z, Abdul-Ghafar J, Ahmed R. Hybrid peripheral nerve sheath tumors: Report of five cases and detailed review of literature. *BMC Cancer.* 2017;17:349-56.

Fabio Carboni<sup>a\*</sup>, Mario Valle<sup>a</sup> y Renato Covello<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía Digestiva, IRCCS Regina Elena National Cancer Institute, Roma, Italia

<sup>b</sup>Servicio de Patología, IRCCS Regina Elena National Cancer Institute, Roma, Italia

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [fabiocarb@tiscali.it](mailto:fabiocarb@tiscali.it) (F. Carboni).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2018.06.022>

0009-739X/

© 2018 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Melanoma mucoso intestinal: una rara causa de obstrucción



## Melanoma of the intestinal mucosa: A rare cause of obstruction

Paciente mujer de 62 años de edad, con antecedentes de mioma uterino que requirió de histerectomía y doble anexectomía a los 44 años, que acudió al servicio de urgencias de nuestro hospital por síndrome emético de 3 días de evolución, asociado con alteración en el hábito deposicional de 2 meses de evolución y pérdida de 12 kg de peso.

A la exploración la paciente presentaba un abdomen levemente distendido, depresible, con molestias en fosa ilíaca derecha, sin peritonismo. Los ruidos intestinales estaban aumentados y el tacto rectal era normal.

Los valores analíticos mostraban una hemoglobina de 9,2 g/dl, 15.000 leucocitos y una actividad de protrombina del 73%, siendo el resto de los parámetros normales. En la radiografía abdominal se objetivó distensión de asas intestinales y ausencia de gas en colon y recto. Se realizó TC abdominal donde se identificaron 2 tumoraciones intestinales que ocasionaban invaginación intestinal y obstrucción mecánica (figs. 1 y 2).

Se indicó cirugía urgente, se practicó una laparoscopia exploradora, evidenciándose 2 asas intestinales estenosadas por tumoraciones con dilatación retrógrada. No se objetivó líquido libre ni LOES hepáticas. Se realizó incisión de asistencia, evisceración del paquete intestinal, sección de 80 cm de yeyuno-íleon y anastomosis latero-lateral mecánica reforzada.

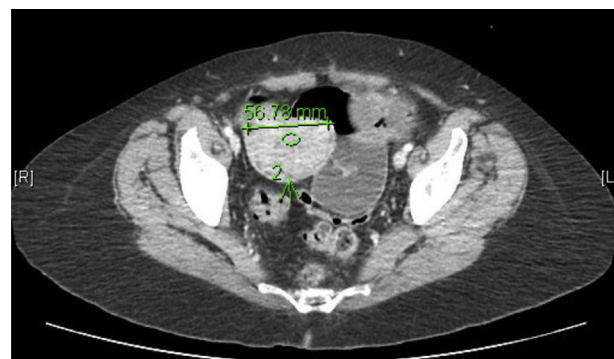
El postoperatorio cursó sin incidencias recibiendo el alta al sexto día.

La anatomía patológica fue informada como presencia de 2 lesiones, ambas compatibles melanoma maligno de tipo

intestinal sincrónico, con ulceración presente. Dichas lesiones afectaban las capas mucosa y muscular. El índice proliferativo era alto; Ki-67 máximo del 63%. Se detectó invasión linfocelular. El inmunofenotipo de las células era vimentina, HMB-45 e INI1 positivo difuso; S-100 y SOX-10 positivo focal; CKAE1/AE3 negativa. No se identificó afectación en 12 ganglios estudiados.

La paciente fue valorada por dermatología donde se descartó melanoma maligno de origen cutáneo.

Se realizó estudio de extensión un mes posterior a la cirugía donde se objetivó un nódulo pulmonar de 1 cm sugestivo de metástasis y un nódulo subcutáneo compatible con letálide. En comité de tumores se indicó tratamiento sistémico con



**Figura 1 – Tumoración intestinal e invaginación secundaria.**