



SITUACIONES CLÍNICAS

Schwannoma retroperitoneal

P.G. Mirpuri-Mirpuri*, M.M. Álvarez-Cordovés y A. Pérez-Monje

Medicina de Familia y Comunitaria, Centro de Salud Doctor Guigou, Tenerife, España

Recibido el 13 de agosto de 2011; aceptado el 29 de octubre de 2011

Disponible en Internet el 28 de enero de 2012

PALABRAS CLAVE

Tumor
retroperitoneal;
Schwannoma;
Neurilemoma;
Tomografía
computarizada

Resumen Los schwannomas, también llamados neurilemomas, son un raro tipo de tumores en el organismo y aún menos frecuente en la cavidad retroperitoneal. Se originan en las células de Schwann del nervio periférico.

El schwannoma retroperitoneal es un tumor raro y representa del 0,7 al 2,7% de todos los schwannomas. Es de crecimiento lento, se acompaña de escasa sintomatología, y es frecuentemente un hallazgo radiológico incidental.

Aunque se trata de un tumor histológicamente benigno, no debemos estimar el daño que puede ocasionar por compresión de estructuras vecinas, así como su infrecuente aunque posible transformación maligna.

En el caso que presentamos se ha producido como hallazgo casual tras una exploración sistemática del paciente realizada para valoración de su hipertensión arterial, siendo el hallazgo principal la masa abdominal.

© 2011 Elsevier España, S.L. y SEMERGEN. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Retroperitoneal
tumour;
Schwannoma;
Neurilemmoma;
Computed
tomography

Retroperitoneal Schwannoma

Abstract Schwannomas, also called neurilemmomas, are a rare type of tumour in the body and even more rare in the retroperitoneal cavity. They arise from Schwann cells of the peripheral nerves.

Retroperitoneal Schwannomas are rare and they account for 0.7 to 2.7% of all Schwannomas. They are slow growing tumours, and their location in the retroperitoneum is associated with poor clinical symptoms, and is often an incidental radiographic finding.

Although it is a histologically benign tumour, we must not under-estimate the damage caused by compression of adjacent structures, as well as the rare but possible malignant transformation.

We present this case as a casual finding after a systematic examination of the patient performed for assessment of his hypertension, with an abdominal mass being the principal finding.

© 2011 Elsevier España, S.L. and SEMERGEN. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: beauflower@yahoo.com (P.G. Mirpuri-Mirpuri).

Introducción

En 1910, Verocay describe el primer tumor de nervios periféricos, pero fue Scout en 1935 quien introdujo el término de neurilemoma¹, también llamado schwannoma.

El 85% de los tumores retroperitoneales son malignos^{2,3}. Los tumores de vainas nerviosas son una subclase de los tumores de tejidos blandos que incluyen tanto a los neurofibromas como a los schwannomas benignos y malignos, siendo estos más frecuentes en retroperitoneo^{1,4}. Su porcentaje oscila entre el 0,2 y el 0,6% de todas las neoplasias de organismo^{1,5}. El schwannoma retroperitoneal es un tumor raro y representa del 0,7 al 2,7% de todos los schwannomas⁶, y su incidencia mayor es en la edad comprendida entre los 20 y los 50 años, siendo más frecuente entre los hombres que mujeres⁷.

Son de crecimiento lento, no agresivo y generalmente solitarios⁷. La localización en retroperitoneo o mediastino se acompaña de escasa clínica, siendo frecuentemente un hallazgo radiológico incidental, o produciendo sintomatología relacionada con la compresión de estructuras vecinas⁸.

Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente varón de 51 años, profesor de autoescuela, que acude a consulta derivado por su médico de empresa por una subida de la presión arterial en un reconocimiento anual. Aporta analítica de empresa.

Antecedentes personales: fumador ocasional de puros.

Antecedentes familiares: madre afectada de diabetes tipo 2 e hipertensión arterial, padre con antecedente de ictus.

Tras la exploración detallada por órganos y aparatos se palpa una masa abdominal en flanco izquierdo de 4 cm, de consistencia dura, adherida, no dolorosa a la palpación, no pulsátil. No se auscultan soplos abdominales y los ruidos intestinales están presentes.

Tras interrogarle por sintomatología que sugiriera la presencia de un tumor, niega la existencia de rectorragia, cambios en el hábito intestinal, fiebre, astenia o pérdida de peso. El resto de la exploración fue anodina, únicamente destaca una cifra tensional en la consulta de 150/90 mmHg. Al preguntarle sobre la evolución de esta masa, el paciente refiere que notó su presencia hace unas semanas, aunque no le dio importancia, ya que no le producía molestias.

En la analítica que aporta destaca: glucemia basal: 115 mg/dl; HbA_{1c}: 5,4%; colesterol total: 170 mg/dl; triglicéridos: 73 mg/dl; LDL-colesterol: 116 mg/dl; HDL-colesterol: 39 mg/dl.

Con el diagnóstico de cifra tensional elevada, se procede a citarlo en dos ocasiones más para cribado de hipertensión arterial y se solicita una ecografía abdominal.

En la siguiente consulta aporta la ecografía abdominal (fig. 1) donde se muestra una masa sólida, de ecogenicidad media, con vasos de mediano calibre, no calcificada, sin áreas líquidas, que se origina en la pelvis menor, detrás de los grandes vasos ilíacos, que son desplazados en dirección medial a la misma. Las dimensiones máximas son de 15 × 9 × 12 cm. Contacta con la estructuras óseas del suelo pélvico y del promontorio.

Aparte de la ecografía abdominal, el paciente también aporta cifras tensionales altas, siendo diagnosticado de hipertensión arterial leve.

Como tratamiento inicial de su hipertensión arterial se pautan medidas no farmacológicas y modificaciones del estilo de vida para posterior control, y se remite al especialista en aparato digestivo para estudio de imagen, que solicita una tomografía computarizada (TC) abdominopélvica para su delimitación anatómica y tipificación.

El resultado de la TC fue el siguiente: gran masa pélvica en fosa ilíaca izquierda de 17 × 14 × 11 cm, a descartar liposarcoma. Lesiones hepáticas compatibles con quistes simples, que se deben controlar evolutivamente. Ganglios retroperitoneales adyacentes a la masa, el mayor de los cuales es de 2,2 cm de diámetro. Diverticulosis sin signos de diverticulitis.

El digestivo de zona le remite a cirugía digestiva hospitalaria donde se decide la intervención quirúrgica. El informe de la anatomía patológica diagnostica la masa como: schwannoma retroperitoneal de 15 cm, sin evidencia de signos de malignidad.

Discusión

El schwannoma o neurilemoma es un tumor raro poco diagnosticado en la consulta de atención primaria. Estos tumores han recibido distintos nombres, en un principio se llamó schwannoma benigno, neurinoma, glioma periférico, fibroblastoma perineural o neurilemoma¹. Se ha descrito su asociación con la enfermedad de Von Recklinghausen entre el 5 y el 18% de los casos⁴.

La localización más frecuente de presentación de estas neoplasias son los nervios periféricos del cuello, mediastino y extremidades^{3,9}. La mayoría de los schwannomas son benignos. La localización retroperitoneal es muy infrecuente, habiéndose descrito en estos casos una mayor frecuencia de asociación con la enfermedad de Von Recklinghausen. En estos casos, el pronóstico es peor ya que el schwannoma suele ser maligno⁹.

El tamaño del tumor no se asocia con el grado de agresividad o riesgo potencial de malignidad⁴, el cual es extremadamente bajo⁵.

En el estudio histopatológico de estos tumores en su mayoría se observa encapsulado, con aspecto sólido, quístico o mixto, y muestran un patrón de áreas estructurales distintas que se identifican como de Antoni A y Antoni B. La primera expresa una hiper celularidad sólida y núcleos «en empalizada» que son conocidos como cuerpos de Verocay. Las áreas B son hipocelulares, adoptando una textura histológica laxa. Dentro del estudio histopatológico se deben realizar estudios de inmunohistoquímica para estar completamente seguros del diagnóstico, los cuales se caracterizan por la positividad de la proteína S-100, desmina y vimentina^{1,2,10}.

El diagnóstico diferencial de los tumores sólidos retroperitoneales incluye tumores retroperitoneales como neurofibromas, paragangliomas, feocromocitomas, liposarcomas o histiocitomas fibrosos malignos⁴.

En el diagnóstico de estas lesiones ocupantes de espacio retroperitoneales tienen una función importante la ecografía y la TC, aunque el diagnóstico definitivo es exéresis quirúrgica y posterior estudio anatomopatológico.

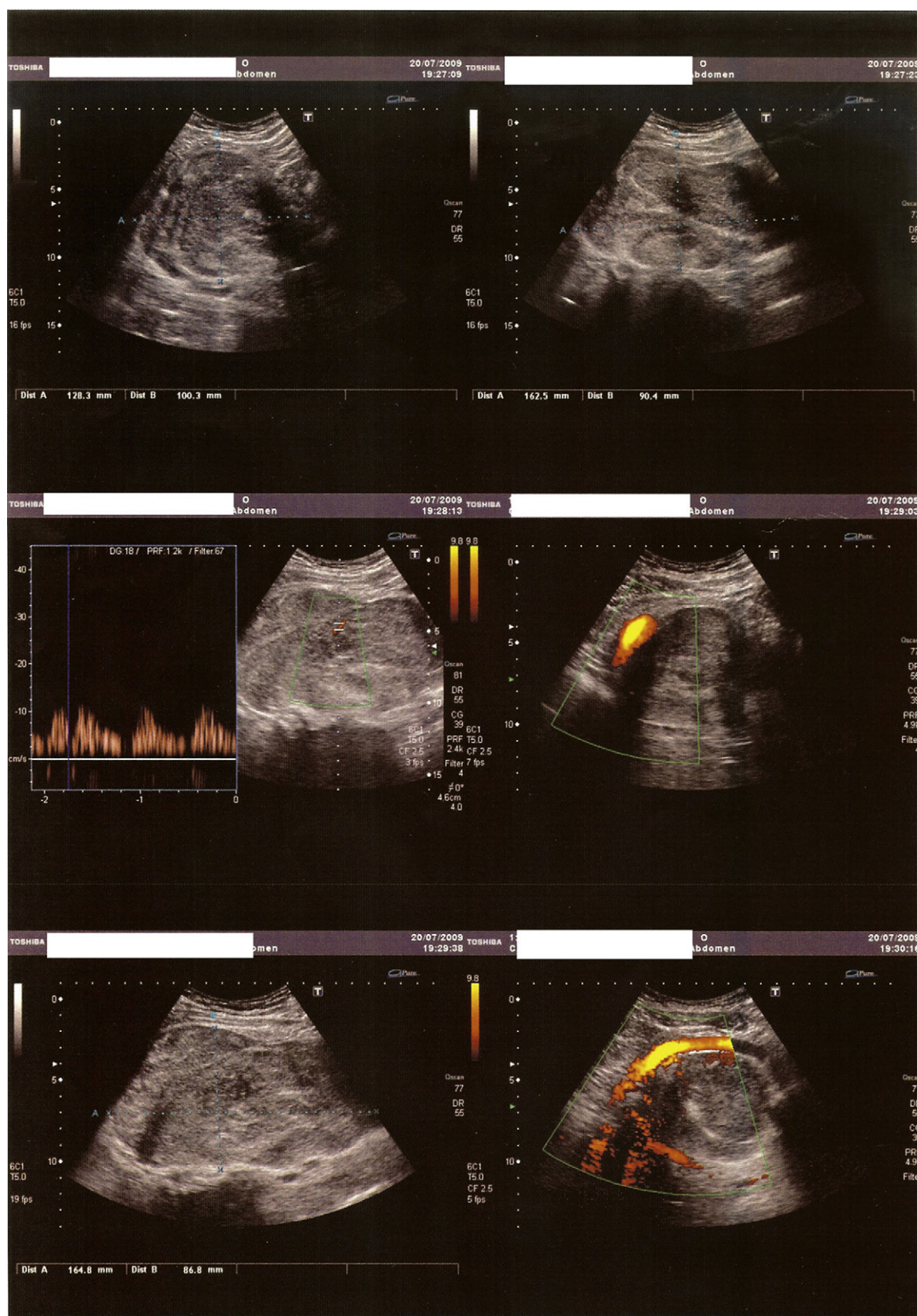


Figura 1 Ecografía abdominal. Masa sólida, de ecogenicidad media, con vasos de mediano calibre, no calcificada, sin áreas líquidas, que se origina en la pelvis menor detrás de los grandes vasos ilíacos, que son desplazados en dirección medial a la misma. Las dimensiones máximas son de 15 x 9 x 12 cm. Contacta con la estructuras óseas del suelo pélvico y del promontorio.

El tratamiento de elección para los schwannomas retroperitoneales es la extirpación quirúrgica completa aplicándose cada vez más el abordaje laparoscópico. Esto se debe a las muchas ventajas de la cirugía laparoscópica, incluida la recuperación temprana, menos dolor, estética, corta estancia hospitalaria y un pronto retorno a sus actividades normales. Sin embargo, hay diferentes opiniones sobre el uso de la vía laparoscópica para el tratamiento de grandes schwannomas retroperitoneales, por la estancia prolongada en el hospital y la dificultad técnica por su tamaño y efecto masa¹¹.

Recordar que la forma benigna en estos tumores es más frecuente; pero por el contrario en su forma maligna lo hace de forma difusa con tendencia a invadir estructuras vecinas que hacen de la resección de estos tumores cirugías de alta dificultad y habilidad por parte del cirujano.

El interés del caso es poner de manifiesto la importancia del médico de familia en realizar una correcta anamnesis y exploración del paciente. En nuestro caso el schwannoma ha sido un hallazgo casual, siendo el médico de familia clave en la orientación diagnóstica y su correcta derivación y esencial en el seguimiento en todas las fases del proceso.

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. Argüelles E, Congregado C, Medina R. Neurilemoma retroperitoneal. *Actas Urol Esp.* 2004;28:628–30.
2. Pascual M, González J, Fernández F. Liposarcoma retroperitoneal gigante. *Actas Urol Esp.* 2003;27:640–4.
3. Álvarez T, Gómez E, Guevara B, Soriano J. Tumores retroperitoneales. Revisión de cinco años en material de autopsia. *Rev Med Hosp Gen Mex.* 2004;67:78–82.
4. Daneshmand S, Youssefzadeh D, Chamie K, Boswell W. Benign retroperitoneal schwannoma: A case series and review of the literature. *Urology.* 2003;62:993–6.
5. Nah YW, Suh JH, Choi DH. Benign retroperitoneal schwannoma surgical consideration. *Hepatogastroenterology.* 2005;52:1681–4.
6. Tortorelli AP, Papa V, Rosa F, Pacelli F, Doglietto GB. Image of the month retroperitoneal schwannoma. *Arch Surg.* 2006;141:1259–61.
7. Tauro LF, George C, Kamath A, Loo G, Hedge YP, Shetty BR. Giant schwannoma in the pelvic retroperitoneum. *J Clin Diag Res.* 2008;6:1210–4.
8. Song JY, Kim SY, Park EG, Kim CJ, Kim do G, Lee HK, et al. Schwannoma in the retroperitoneum. *J Obstet Gynaecol Res.* 2007;33:371–5.
9. De Diego E, Roca A, Martín B. Schwannoma benigno retroperitoneal: aportación de un nuevo caso. *Actas Urol Esp.* 2000;24:685–8.
10. Cortés I, Fernández M, De Castro F. Schwannoma retroperitoneal benigno: revisión de la literatura y aportación de un nuevo caso. *Actas Urol Esp.* 1999;23:621–4.
11. Hoon Y, Dae K, Si L, Gyung S, Sang L, Hae K, et al. Laparoscopic resection of a 12 cm sized retroperitoneal schwannoma adjacent to retroperitoneal vital vessels: are large retroperitoneal schwannomas not suitable for the laparoscopic approach. *J Korean Surg Soc.* 2010;78:253–7.