

Tumor esofágico maligno de las vainas nerviosas periféricas (schwannoma esofágico maligno)

A. Sánchez^a, P. Mariángel^a, C. Carrasco^b, A. Venturelli^a y G. Vera^a

^aServicio de Cirugía. Hospital Clínico Regional. Instituto de Cirugía. Universidad Austral. Valdivia.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Regional. Instituto de Anatomía Patológica. Universidad Austral. Valdivia, Chile.

RESUMEN

Se presenta el caso de un schwannoma esofágico maligno en un varón de 54 años que consultó por una historia de disfagia de un año de evolución. El estudio demostró una lesión tumoral en el esófago distal, con afectación del cardias y sospecha de adenopatías metastásicas mediastínicas. Se realizó una esofagectomía Ivor-Lewis con ascenso gástrico, con una excelente evolución. La evaluación histopatológica puso de manifiesto la presencia de un sarcoma esofágico en un esófago de Barrett, asociado a afectación nodal metastásica del grupo periesofágico. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para S100, vimentina y negatividad para CD117, compatible con el diagnóstico de schwannoma maligno. Se comenta esta infrecuente enfermedad y sus características. Éste es el segundo caso comunicado en la bibliografía de un schwannoma maligno del esófago con afectación nodal metastásica.

MALIGNANT NERVE SHEATH TUMOR OF THE ESOPHAGUS (MALIGNANT ESOPHAGEAL SCHWANNOMA)

A case of malignant esophageal schwannoma is reported. A 54-year-old man consulted for a 1-year history of dysphagia. Investigations revealed a tumor of the distal esophagus, with involvement of the cardia, and were suspicious for metastatic mediastinal nodes. Ivor-Lewis esophagectomy with gastric-tube reconstruction was performed, with favorable outcome. Histological examination revealed esophageal sarcoma in a Barrett's esophagus. Periesophageal nodes had metastatic involvement. Immunohistochemical study was positive for S100 and vimentin and was negative for CD117, compatible with a diagnosis of esophageal schwannoma. We discuss this rare disease and its characteristics. This is the

second reported case of malignant schwannoma with lymph node metastasis.

INTRODUCCIÓN

Los tumores esofágicos de origen mesenquimatoso son neoplasias infrecuentes y en su mayoría corresponden a leiomiomas y tumores de la estroma gastrointestinal (GIST). Los schwannomas son neoplasias de las vainas nerviosas periféricas, infrecuentes, en su mayoría de carácter benigno, que se presentan sobre todo en la región gástrica. La localización esofágica es rara. Son escasas las comunicaciones de schwannomas de carácter maligno en la bibliografía contemporánea. Se presenta el caso de un paciente con un schwannoma esofágico maligno con afectación nodal metastásica.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 54 años, de nacionalidad chilena, con historia de un año de evolución de disfagia asociada a pérdida progresiva de peso. Remitido a nuestro hospital en junio de 2002, se le realizó de forma ambulatoria una gastroscopia, cuyo informe rezaba: «lesión tumoral, circunferencial, multinodular, a 34 cm de la arcada dentaria». El estudio histopatológico de la muestra tumoral obtenida puso de manifiesto una inflamación aguda edematosa y metaplasia intestinal de tipo colónico. A pesar de los resultados mencionados, el paciente no acudió a los controles médicos debido a que su domicilio estaba en un sector muy alejado del centro hospitalario.

Remitido nuevamente a nuestro centro en mayo de 2003, se le realizó una nueva gastroscopia que evidenció una lesión tumoral esofágica, mamelonada, que se extendía entre los 34 y los 40 cm desde la arcada dentaria (fig. 1). El informe del estudio histológico de la pieza tumoral indicaba: «Sarcoma esofágico grado III, compatible con un tumor maligno de las vainas nerviosas periféricas (schwannoma maligno). Esófago de Barrett». El esofagograma con bario demostró una extensa neoplasia del esófago distal con probable afectación cardial y del fondo gástrico (fig. 2). La tomografía computarizada de tórax y abdomen objetivó la presencia de una extensa lesión tumoral esofágica que afectaba al tercio inferior del esófago (infracarinal) y el cardias, y que presentaba un lumen irregular. Se observó la presencia de masas mediastínicas, que se pensó podían corresponder a conglomerados de adenopatías (subcarinales e infraaórticas), y se sospechó la presencia de pequeñas adenopatías perigástricas. El parénquima hepático no presentaba defectos focales (fig. 3). No se pudo realizar una evaluación preoperatoria con ultrasonografía endoscópica por no contar nuestro servicio con esta herramienta. El 7 de julio de 2003 se realizó una esofagectomía total Ivor-Lewis, con ascenso gástrico vía retrosternal, con intención curativa. El tumor esofá-

Correspondencia: Dr. P. Mariángel.
 Hospital Clínico Regional Valdivia. Casilla 567, Valdivia. Chile.
 Correo electrónico: pmariangel@yahoo.com

Recibido el 20-1-2004; aceptado para su publicación el 22-4-2004.

Fig. 1. Visión endoscópica del tumor esofágico. Nótese la extensa afectación de la superficie, con áreas de ulceración de la mucosa.

Fig. 3. Tomografía de tórax y abdomen. El tumor oblitera casi completamente el lumen esofágico. Nótese el conglomerado de adenopatías adyacente al tumor.

TABLA I. Resultado del estudio inmunohistoquímico de la pieza operatoria

Marcador	Resultado
Citoqueratinas	Negativas
Vimentina	Positiva en células tumorales
Desmina	Negativa
S100	Positivo en algunas células tumorales
CD117 (KIT)	Negativo

gico se encontraba adherido a ambas pleuras y fue necesario reseca una porción de la pleura izquierda y del diafragma adyacente para permitir su movilización. Se completó la reconstitución del tránsito con una anastomosis esofagogastrica manual en la región cervical.

El estudio histopatológico final concluyó: «Cáncer de la unión gastroesofágica. Tipo histológico: sarcoma grado III, cuyos hallazgos morfológicos plantean el diagnóstico diferencial entre un GIST o un tumor maligno de las vainas nerviosas periféricas (schwannoma maligno). Tres de 5 adenopatías periesofágicas resecaadas presentaron invasión neoplásica. Otros grupos nodales no presentan afectación metastásica. Presencia de metaplasia intestinal (esófago de Barrett)». El estudio inmunohistoquímico (tabla I) fue compatible con el diagnóstico de schwannoma.

El paciente evolucionó satisfactoriamente y se le dio de alta el decimosexto día. En el control realizado 2 meses después, no había evidencias de recidiva tumoral y la ingesta oral de alimentos era normal.

DISCUSIÓN

Los schwannomas o tumores de las vainas nerviosas periféricas de localización gastrointestinal son entidades raras. En 1988 Daimaru et al¹ propusieron el término «schwannoma benigno del tracto gastrointestinal», que diferenciaron de los GIST.

Su incidencia real es desconocida, pero se estima muy baja. Se considera que las neoplasias de origen mesenquimatoso representan entre el 0,1 y el 1,5% de las neoplasias esofágicas², y en su mayoría son tumores GIST. Miettinen y Lasota³ estiman que la relación GIST/schwannoma es de 50-100/1 aproximadamente. Cabe destacar que los schwannomas gastrointestinales no se asocian con la neurofibromatosis tipo 1 o 2. La mayoría se origina en la región gástrica o intestinal. El schwannoma de localización esofágica es extremadamente infrecuente.

Fig. 2. Esofagograma. El tumor afecta a todo el esófago distal y la región cardial.

Con un leve predominio en el sexo femenino⁴, la edad media de presentación de estos tumores es de 54 años, similar a nuestro caso. Por lo general los pacientes están asintomáticos. Los síntomas más frecuentemente comunicados son la disfagia y la pérdida de peso. Se localizan con mayor frecuencia en el tercio medio del esófago. Su tamaño es variable, con un promedio comunicado⁵ de 6,4 cm. Macroscópicamente se presentan como tumores submucosos, bien delimitados, muy difíciles de diferenciar de otras neoplasias benignas como los leiomiomas. Pueden ser intramurales o submucosos y en ocasiones toman una apariencia polipoidea^{6,7}.

Existe acuerdo en que el estudio inmunohistoquímico es indispensable para el diagnóstico diferencial de estas neoplasias. Los schwannomas se caracterizan por presentar positividad para la proteína S100 y negatividad para el marcador CD117 y CD34⁸.

La definición de malignidad de un schwannoma se basa en una combinación de parámetros histopatológicos⁹: presencia de mitosis, invasión de capas musculares, celularidad, atipia nuclear y necrosis tumoral.

El hallazgo de metástasis nodales periesofágicas en el estudio histopatológico apoya el carácter maligno del tumor reseccionado en nuestro paciente. El tamaño tumoral también se ha asociado a malignidad. Miettinen et al¹⁰ proponen que los tumores mayores de 6 cm debieran considerarse malignos, pero los criterios histopatológicos descritos previamente definirán el carácter maligno del tumor.

El tratamiento de elección es la resección total. La enucleación endoscópica se ha llevado a cabo con éxito, pero siempre en lesiones pequeñas y bien delimitadas⁷. También se han utilizado la polipectomía y el abordaje toroscópico, con buenos resultados⁵. En nuestro caso, dada la extensa afectación esofágica y la sospecha de metástasis nodales, se utilizó un abordaje clásico Ivor-Lewis, que nos permitió reseccionar el tumor en su totalidad con sus grupos ganglionares y reconstruir el tránsito intestinal con un tubo gástrico ascendido por vía retrosternal, decisión ratificada plenamente con los hallazgos encontrados en la pieza operatoria posteriormente.

La mayoría de las publicaciones que se pueden encontrar en la bibliografía actual corresponden a schwannomas benignos. La revisión realizada por Murase et al⁵ comprende todas las comunicaciones de schwannomas esofágicos existentes en la bibliografía, 19 casos, de los cuales únicamente 3 presentaban características de malignidad y sólo uno presentaba afectación nodal metastásica. El nuestro es el segundo caso comunicado de un schwannoma maligno esofágico con metástasis nodales.

Es de especial interés la asociación existente entre schwannoma maligno y esófago de Barrett encontrada en nuestro paciente (fig. 4) y no comunicada previamente en la bibliografía internacional.

Dada la escasísima frecuencia de esta entidad, no es posible determinar el pronóstico con certeza. Controles poste-

Fig. 4. Schwannoma y esófago de Barrett. Microfotografía. Se aprecian células tumorales rodeadas de zonas de metaplasia (glándulas gástricas). Tinción HE x40.

riores nos proporcionarán información acerca de la evolución clínica a largo plazo, pero consideramos que siempre se debe realizar el máximo esfuerzo quirúrgico para ofrecer al paciente una cirugía con carácter curativo y una mejor calidad de vida posteriormente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Daimaru Y, Kido H, Hashimoto H, et al. Benign schwannoma the gastrointestinal tract: a clinicopathologic and immunohistochemical study. *Hum Pathol* 1988;19:257-64.
2. Manger T, Pross M, Haeckel C, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the esophagus. *Dig Surg* 2000;17:627-31.
3. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors – definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchows Arch* 2001;438:1-12.
4. Kobayashi N, Kikuchi S, Shimao H, et al. Benign esophageal schwannoma: report of a case. *Surg Today* 2000;30:526-9.
5. Murase K, Hino A, Ozeki Y, et al. Malignant schwannoma of the esophagus with lymph node metastasis: literature review of schwannoma of the esophagus. *J Gastroenterol* 2001;36:772-7.
6. Prevot S, Bienvenu L, Vaillant JC, et al. Benign schwannoma of the digestive tract: a clinicopathologic and immunohistochemical study of five cases, including a case of esophageal tumor. *Am J Surg Pathol* 1999;23:431-6.
7. Naus PJ, Tio FO, Gross GW. Esophageal schwannoma – first report of successful management by endoscopic removal. *Gastrointest Endosc* 2001;54:520-2.
8. Miettinen M, Sobin L, Sarlomo-Rikala M. Immunohistochemical spectrum of GISTs at different sites and their differential diagnosis with a reference to CD117 (KIT). *Mod Pathol* 2000;13:1134-42.
9. Saito R, Kitamura M, Hiroyuki S, et al. Esophageal schwannoma. *Ann Thorac Surg* 2000;69:1947-9.
10. Miettinen M, Virolainen M, Rikala MS. Gastrointestinal stromal tumors –value of CD34 antigen in their identification and separation from true leiomyomas and schwannomas. *Am J Surg Pathol* 1995;19:207-16.