



Neurilemoma (NLM) o schwannoma gigante retroperitoneal

Merayo-Chalico CE, Santana-Ríos Z, Gómez-López JM, Martínez-Ríos C, Marina-González JM, Baqueiro-Cendón A.



■ RESUMEN

En 1910 Verocay describe el primer tumor de nervios periféricos, pero fue hasta 1935 cuando se introdujo el término neurilemoma (NLM). Los NLM son tumores raros en cualquier localización; hasta 1990 existían reportados en la literatura mundial menos de 80 casos de NLM retroperitoneales. Constituyen menos del 0.2-0.5% de las neoplasias del organismo.

Se reporta el caso de una mujer que presenta esta infrecuente patología, asimismo su abordaje diagnóstico y tratamiento, realizando una revisión de la literatura.

Palabras clave: neurilemoma o schwannoma retroperitoneal.

■ ABSTRACT

In 1910 Verocay described the first peripheral nerve tumor and it was not until 1935 that the term neurilemoma (NLM) was introduced. Neurilemmas are rare tumors in any localization. Up to 1990 there were fewer than 80 cases of retroperitoneal neurilemmas reported in the international literature.

Neurilemmas make up less than 0.2-0.5% of the neoplasms of the organism. The case of a woman presenting with this uncommon pathology and the diagnostic approach and treatment involved is presented along with a literature review.

Key words: Neurilemoma or retroperitoneal Schwannoma.



■ INTRODUCCIÓN

Los tumores de retroperitoneo sólo suponen 0.07-0.2% de todas las neoplasias del organismo. El 85% de los tumores retroperitoneales son malignos.^{1,2} Los tumores de vainas

nerviosas son una subclase de los tumores de tejidos blandos que incluyen tanto a los schwannomas benignos y malignos, así como a los neurofibromas, siendo éstos más frecuentes en retroperitoneo.^{1,3}

El primer reporte que se tiene de un neurilemoma (NLM) data de 1910, descrito por el patólogo Verocay y describiéndolo como un tumor originado de células de nervios periféricos, pero fue hasta 1935 cuando Scout introdujo el término de neurilemoma⁴ y Masson

División de Cirugía General. División de Urología. Hospital Español, México D.F.

Correspondencia: División de Cirugía General y Urología, Hospital Español, México D.F. Ejército Nacional #618, Colonia Granadas, Delegación Miguel Hidalgo. C.P. 16060. Tel: 52-55-96-00, exts. 1224-1228. Correo electrónico: drclaudiomerayo@hotmail.com.

Abreviaturas: NLM: Neurilemoma, USG: Ultrasonido, TAC: Tomografía Axial Computarizada, PSA: Placa Simple de Abdomen.



Imagen 1. Placa simple de abdomen de pie que muestra desplazamiento de las estructuras del lado derecho.



Imagen 2. USG abdominal: masa de 11 x 8.47 cm de diámetro heterogénea con zonas quísticas, en flanco derecho y ectasia pielocaliceal derecha.



Imagen 3. TAC abdomen: masa retroperitoneal de 10 x 11 cm, que va del borde anterior del psoas y hasta la pared de anterior del abdomen, heterogénea que desplaza duodeno, cabeza de páncreas, riñón derecho y comprime la vena cava inferior.



Imagen 4. Reconstrucción tridimensional de TAC de abdomen: masa retroperitoneal de 10 x 11cm, que va del borde anterior del psoas y hasta la pared de anterior del abdomen, heterogénea que desplaza duodeno, cabeza de páncreas, riñón derecho y comprime la vena cava inferior.

fue en primero en reorganizar y describir el origen de los tumores de vainas nerviosas.^{3,5}

Los NLM son un raro tipo de tumores en el organismo y aun menos frecuente a nivel de la cavidad retroperitoneal. Hasta el año de 1985 existían reportados en la literatura de lengua inglesa menos de 50 casos⁵ y en la literatura castellana existen menos de 30 casos.⁴

El origen histológico de estos tumores proviene de las envueltas neurales de los nervios periféricos y para su diagnóstico es fundamental el hallazgo histológico de las zonas A y B de Antoni.^{4,6}

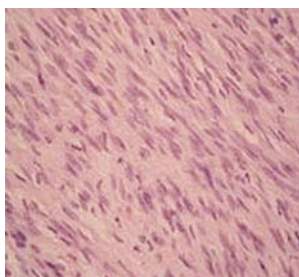
Su porcentaje oscila entre 0.2 y 0.6% de todas las neoplasias del organismo,^{4,7} su frecuencia dentro de los tumores retroperitoneales se estima entre 1 al 5%,² y su incidencia mayor es en la edad comprendida de los 30 a 60 años.^{3,4}

■ CASO CLÍNICO

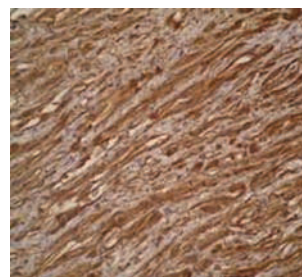
Mujer de 35 años, sin antecedentes familiares ni personales de importancia. Inició su padecimiento actual con aumento de volumen a nivel de flanco derecho de 10 meses de evolución, un mes previo inició con dolor a nivel de región lumbar derecha y pérdida de peso de 7 kilos aproximadamente en los últimos 2 meses. Negó otros síntomas asociados.

A la exploración del abdomen presentaba aumento de volumen en flanco derecho de 8 x 10 cm aproximadamente, de consistencia dura, móvil, doloroso a la palpación, de bordes lisos y bien limitados.

Estudios de laboratorio normales. PSA: silueta hepática elevada, silueta renal derecha rechazada lateralmente (**Imagen 1**). USG abdominal: masa de 11 x 8.47 cm de diámetro heterogénea con zonas quísticas, en flanco derecho y ectasia pielocaliceal



Microfotografía 1. Corte histopatológico en tinción de hematoxilina-eosina a 40 X con zonas A y B de Antoni.



Microfotografía 2. Corte histopatológico en tinción inmunohistoquímica para proteína S-100.

derecha (**Imagen 2**). TAC abdomen: masa retroperitoneal de 10 x 11 cm, que va del borde anterior del psoas, hasta la pared anterior del abdomen, heterogénea que desplaza duodeno, cabeza de páncreas, riñón derecho y comprime la vena cava inferior (**Imágenes 3 y 4**).

Se le administró como tratamiento: laparotomía exploradora en la cual se reseca tumor retroperitoneal de 12 x 10 cm aproximadamente, muy adherido a los planos profundos y a la vena cava inferior que hace muy compleja la disección, la tumoración se extrae por completo y con márgenes negativos.

Reporte histopatológico: masa mesenquimatosa benigna compatible con probable NLM (**Microfotografía 1**).

Se solicitan estudios inmunohistoquímicos complementarios para el diagnóstico de certeza.

Inmunohistoquímica: CD 56, Proteína S-100 y Desmina positivos (**Microfotografía 2**).

■ DISCUSIÓN

Estos tumores han recibido distintos nombres, en un principio se llamó schwannoma benigno, neurinoma, glioma periférico, fibroblastoma perineural o NLM.⁴ Se ha descrito su asociación con la enfermedad de von Recklinghausen en 5 al 18% de los casos.³ Clínicamente sus síntomas suelen derivarse de la compresión de estructuras y órganos vecinos,⁸ siendo el dolor abdominal (80%) y la pérdida de peso (40%) los más frecuentemente reportados. A la exploración física una masa abdominal palpable se reporta en 90% de los casos.⁵

El tamaño del tumor no se asocia con el grado de agresividad o riesgo potencial de malignidad,³ el cual es extremadamente bajo.⁷

El sitio más frecuente de presentación de estas neoplasias es en los nervios periféricos del cuello, mediastino y extremidades.^{2,9} En su localización retroperitoneal el sitio más frecuente de presentación es a nivel de la glándula suprarrenal.^{5,8}

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.^{4,8,10}

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.^{4,8}

■ CONCLUSIONES

Característicamente los NLM son de difícil diagnóstico prequirúrgico por varias razones: el retroperitoneo es una cavidad flexible y no restrictiva de inicio, por lo tanto, las masas ocupativas de esta región crecen de manera importante y cuando esto sucede los pacientes debutan con síntomas por aumento de volumen.^{3,9} Además de ser un grupo raro de tumores y en especial en el retroperitoneo donde los tumores más frecuentes son malignos y de tipo sarcomatoso.²

El uso de la tomografía axial computarizada para identificar y localizar tumores en retroperitoneo, es por mucho el estudio de imagen de elección,^{11,12} aunque el diagnóstico de certeza por imagen de los NLM es difícil para el personal especializado en imagenología por la poca frecuencia de dicho tumor.

El manejo indiscutible debe ser la completa resección con márgenes negativos o libres, se han reportado casos de resecciones laparoscópicas en la literatura de estos tumores retroperitoneales.¹³ Estos pacientes evolucionan satisfactoriamente, sin evidencia de recurrencia o malignidad a corto y largo plazos.¹⁴

Recordar que su forma benigna en estos tumores es la más frecuente; pero por el contrario en su forma maligna lo hace de manera 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, siendo necesaria la resección con márgenes negativos, puesto que existe la recurrencia reportada hasta en 20%.^{5,9}

Técnicas modernas de laparoscopia se han reportado como seguras y con buenos resultados en la literatura.¹³

Sin olvidar que dentro de la patología tumoral de retroperitoneo las neoplasias malignas son las más frecuentes, aproximadamente en 85-86% de los casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pascual M, González J, Fernández F. Liposarcoma retroperitoneal gigante. *Actas Urol Esp* 2003;27(8):640-644.
2. Álvarez T, Gómez E, Guevara B, Soriano J. Tumores retroperitoneales. Revisión de cinco años en material de autopsia. *Revista Médica del Hospital General de México* 2004;67(2):78-82.
3. Daneshmand S, Youssefzadeh D, Chamie K, Boswell W. Benign retroperitoneal schwannoma: A case series and review of the literature. *Urology* 2003;62(6):993-996.
4. E. Argüelles, C. Congregado, R. Medina. Neurilemoma retroperitoneal. *Actas Urol Esp* 2004;28(8):628-630.
5. Kuo Ch, Sheen IS, Wu CS. Retroperitoneal neurilemoma. *J Formos Med Assoc* 1990;89(8):704-708.
6. Khouni H, Andrienne R, Badreddine S. Benign schwannoma a rare retroperitoneal tumor 2005;15(1):78-80.
7. Nah YW, Suh JH, Choi DH. Benign retroperitoneal schwannoma surgical consideration. *Hepatogastroenterology* 2005;52(66):1681-1684.
8. Cortés I, Fernández M, De Castro F. Schwannoma retroperitoneal benigno: revisión de la literatura y aportación de un nuevo caso. *Actas Urol Esp* 1999;23:621-624.
9. De Diego E, Roca A, Martín B. Schwannoma benigno retroperitoneal: aportación de un nuevo caso. *Actas Urol Esp* 2000;24(8):685-688.
10. Navalón P, Picurelli L, Ferrer J. Schwannoma retroperitoneal: aportación de un caso. *Arch Esp Urol* 1989;42:366-339.
11. Kim SH, Choi B, Han MC. Retroperitoneal neurilemoma: CT and MR findings. *Am Journal Roentgenol* 1992;159(5):1023-1026.
12. Mizuki N, Katsumi H, Manabu M, Akira Y. Primary retroperitoneal neoplasms: CT and MR imaging findings with anatomic and pathologic diagnostic clues. *RadioGraphics* 2003;23:45-57.
13. Funamizu N, Sasaki A, Matsumoto T. Laparoscopic resection of a retroperitoneal schwannoma venid the lesser omental sac. *Surgical laparoscopy, endoscopy & percutaneous techniques* 2004;14(3):175-177.
14. Naoto O, Yoshiki H, Akihiro I. Retroperitoneal neurilemoma: Case Report. *RadioGraphics* 2001;12:23-32.