

De una masa anexial a un schwannoma retroperitoneal. Reporte de un caso.

Revisión de la bibliografía

Andrés Humphreys¹, Mariángeles Gómez³, Antonio Gustavo Maya¹, José Nápoli^{1,2}, Adriana García³, Diego Sáez³

RESUMEN

Se reporta el caso de un schwannoma benigno de localización pélvica, retroperitoneal, en una paciente de 38 años que consulta por dolor pélvico y parestesias en miembro inferior derecho, de un mes de evolución. El examen físico y la ecografía transvaginal inicial revelaban una formación anexial derecha. Es derivada a nuestra Institución con el diagnóstico de blastoma anexial derecho para confirmación de su diagnóstico y tratamiento. Se repite ecografía transvaginal, con sospecha de tumor extraovárico y se completa con resonancia magnética que confirma un tumor en región anexial derecha retroperitoneal, cuya anatomía patológica determinó el diagnóstico de schwannoma benigno.

Palabras clave: schwannoma, schwannoma benigno retroperitoneal, tumores benignos retroperitoneales.

Introducción

Los tumores benignos de las vainas de los nervios se clasifican en dos grupos: schwannomas y neurofibromas, de los cuales los primeros son los más frecuentes.

Los schwannomas se presentan comúnmente en pacientes de entre 20 y 50 años con mayor frecuencia en el sexo femenino. Representan el 5% de todos los tumores benignos de partes blandas, localizándose preferentemente en cabeza, cuello y miembros.

Las características imagenológicas son diferentes según el sitio de origen: en los nervios periféricos son típicamente tumores homogéneos y en localizaciones profundas tienden a ser heterogéneos, con presentación de diferentes patrones morfológicos según sufran algún tipo de cambio degenerativo o por su composición celular.¹⁻⁴ Los schwannomas que se sitúan en los planos profundos se ubican en el mediastino posterior y en el retroperitoneo. Son tumores generalmente únicos, bien circunscriptos y encapsulados. Histológicamente presentan dos tipos de componen-

tes celulares: Antoni tipo A y tipo B o solamente elementos celulares fusiformes (**Figura 1**). Esta característica que se suele observar en los tumores voluminosos de origen retroperitoneal y pelviano. La inmunohistoquímica demuestra positividad para la proteína S 100 y enolasa positivo (**Figura 2**).⁵

Los schwannomas suelen presentar síntomas vagos, inespecíficos, y son a menudo un hallazgo incidental en un examen de imagen. La importancia de un diagnóstico preciso particularmente en pacientes de sexo femenino reside en diferenciarlos de tumores de origen ginecológico, establecer su relación con las estructuras anatómicas y órganos vecinos y determinar su ubicación en el sector anatómico correspondiente.^{6,7}

El objetivo de esta presentación es describir el caso de un schwannoma retroperitoneal pélvico en una paciente de sexo femenino, que se interpreta inicialmente como una masa anexial y luego se define como un tumor extraovárico, con la finalidad de describir sus características ecográficas, tomográficas y en resonancia magnética, y establecer los diagnósticos diferenciales de esta entidad.

Reporte del caso

Paciente de sexo femenino de 38, tipo menstrual 5/28, sin embarazos. Método anticonceptivo: preservativo; con antecedentes de enfermedad pélvica inflamatoria 8 años atrás que resolvió con tratamiento antibiótico, y apendicectomía. Consulta por dolor pélvico difuso y parestesias en cara interna del muslo derecho, de un mes de evolución. Fue evaluada inicialmente en una guardia, luego en consultorio privado. Con diagnóstico presuntivo de masa anexial derecha fue de-

1. Servicio de Ginecología del Hospital Británico de Buenos Aires,
2. Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Británico de Buenos Aires,
3. Servicio de Diagnóstico por Imágenes del Hospital Británico de Buenos Aires

Correspondencia: Dr. Andrés Humphreys. Perdriel 74, (1280) CABA, Rep. Argentina | Tel: 011-4309-6400 | andres.humphreys@gmail.com

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Figura 1. Proliferación fusocelular con disposición en empalizada.

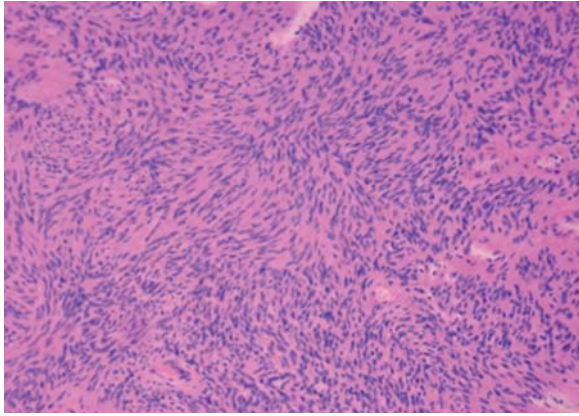
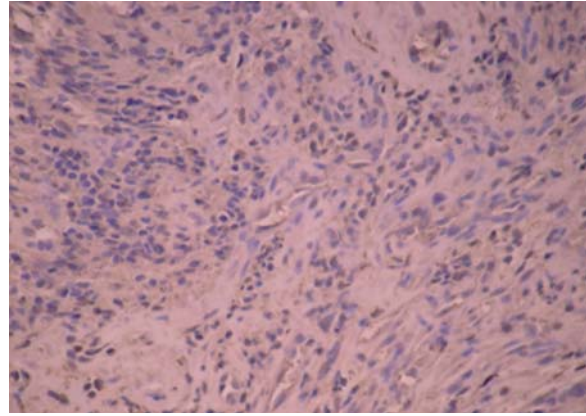


Figura 2. Inmunomarcación positiva para S 100.



rivada a nuestra institución, para completar su estudio y tratamiento.

Se efectuó en primera instancia una ecografía transvaginal con transductor de 6 MHz que demostró un proceso de naturaleza mixta, con áreas quísticas, de $38 \times 30 \times 35$ mm en la región anexial derecha, separado del ovario, sin movilidad demostrable con maniobras de palpación combinadas y con presión ejercida con el transductor (**Figura 3**). El análisis con Doppler espectral y color permitió visualizar escasa vascularización interna, con índices de resistencia y pulsatilidad de 0,9 y 1,2, respectivamente, sugestivos de ausencia de angiogénesis. La tomografía axial computarizada confirmó las características mencionadas, al igual que la resonancia magnética (**Figuras 4 y 5**).

Los dosajes de marcadores tumorales fueron los siguientes: CA 125: 7,4 U/ml; alfafetoproteína: 0,9 ng/ml; antígeno carcinoembrionario: 1,3 mg/ml; CA 19.9: 26.6 U/ml y CA 15.3: 22 U/ml, todos dentro de rangos normales. Ante la sospecha de que se trataba de una masa extraovárica, se solicitó una videocolonoscopia, que no mostró lesiones.

Con el diagnóstico de tumor pélvico, presuntamente extraovárico, se efectuó una laparoscopia exploratoria en la que se demostró la existencia de ovarios normales y ausencia de lesiones intraperitoneales. Por detrás del ovario derecho se constató la presencia de un abombamiento retroperitoneal de aproximadamente 4 cm. Al acceder al retroperitoneo, la masa era friable, de color amarillento y se encontraba firmemente adherida a los vasos ilíacos y al psoas. Se la disecó y resecó parcialmente. La biopsia intraoperatoria informó "tumor fusocelular", se pensó en la posibilidad de un sarcoma y se resolvió aguardar a la anatomía patológica definitiva para decidir la conducta a seguir. La anatomía patológica diferida demostró la existencia de una proliferación fusocelular de bajo grado y la inmunomarcación fue positiva para proteína S 100, hallazgos compatibles con schwannoma benigno (**Figura 6**). La paciente fue reoperada, con resección completa del tumor, con evolución favorable.

Discusión

Los schwannomas y los neurofibromas son tumores encapsulados de la vaina neural. Los schwannomas son tumores benignos de crecimiento lento que pueden desarrollarse en cualquier órgano o nervio, con la excepción de los pares craneanos I y II que no tienen células de Schwann.

Los sitios de presentación más comunes son la cabeza (el neurinoma del par VIII es el nervio más frecuentemente observado), el cuello y las superficies flexoras de los miembros.² Son tumores que se presentan en adultos de mediana edad, y el sexo femenino predomina sobre el masculino en una proporción 2:1.⁸ Solo el 3% de los schwannomas son de localización retroperitoneal; constituyen el 6% de los tumores de ese compartimento anatómico, encontrándose usualmente a nivel paravertebral, adyacentes a los riñones o en el retroperitoneo pélvico presacro. Estas neoplasias se asocian a enfermedad de Von Recklinhausen en un 5 a 18% de los casos.^{7,9,10}

Las características macroscópicas son las de un tumor único, bien circunscripto, de superficie lisa, que puede presentar cambios degenerativos como formación de quistes en un 66% de los casos, calcificaciones, hialinización y hemorragia.¹¹

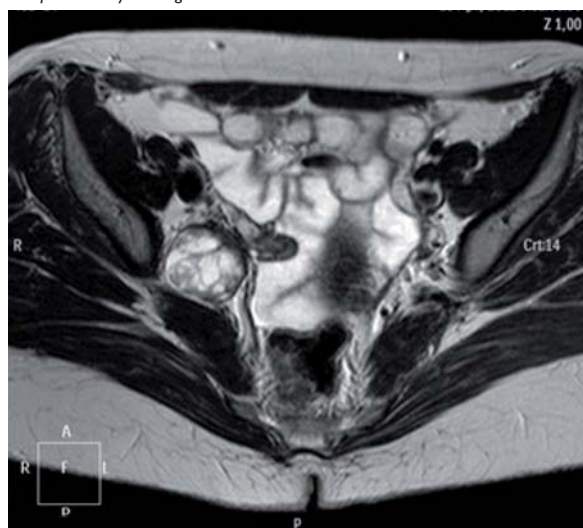
Debido a que el retroperitoneo es un espacio flexible y no restrictivo, permite que las masas presenten un crecimiento silente y que sean detectables en forma incidental antes de que los síntomas, que son generalmente inespecíficos, sean percibidos por el paciente. Cuando hay síntomas, el más frecuentemente referido es el dolor abdominal.^{6,7}

La ecografía pélvica y/o transvaginal es de utilidad para confirmar la presencia de lesiones y evaluar tamaño, localización y ecoestructura. Las características sonográficas son variables, pueden observarse masas hipocóicas o hiperecóicas y componentes quísticos no específicos. Dependiendo del tamaño y de la experiencia del operador, también se puede determinar el origen extraovárico del proceso y las relaciones con el útero; en tumores voluminosos, dado que el campo de visión del ultrasonido es limitado, la capacidad del método está acotada.^{4,9}

Figura 3. Ecografía transvaginal. Corte longitudinal que demuestra el ovario derecho de características normales y un proceso extra ovárico de ecoestructura mixta con elementos quísticos y sólidos.

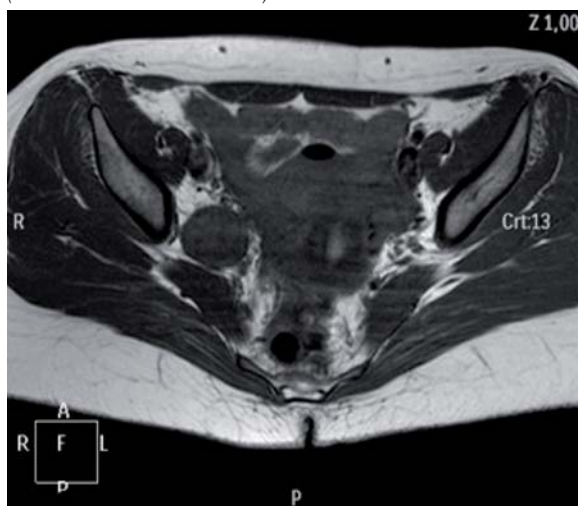


Figura 5. RM.T2 corte axial sin contraste. La imagen demuestra que la formación es hiperintensa y heterogénea.



En nuestro caso, en el estudio transvaginal la masa se presentó como una imagen de ecoestructura mixta, hiperecogénica con áreas líquidas múltiples que debido a su tamaño pudo ser diferenciada del ovario y del útero. Por lo expuesto previamente, en la sistemática de estudio de estas neoformaciones es necesario adicionar técnicas como la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM), que añaden información sobre la naturaleza y localización de estos procesos. Los métodos de resolución transversal ayudan a diferenciar los tumores retroperitoneales de las masas ováricas.² La TC es de utilidad para determinar tamaño, localización y presencia de invasión o compromiso de órganos vecinos.¹² La TC con contraste demuestra realce variable que puede ser homogéneo o heterogéneo debido a los cambios quísticos, hemorrágicos y al grado de celularidad. En RM, los schwannomas son característicamente hipointensos en T1 e hiperintensos en T2, lo que permite una mejor caracterización interna de los mismos.⁸

Figura 4. RM.T1 corte axial sin contraste. Proceso sólido isointenso retroperitoneal (detrás de los vasos ilíacos derechos).



El caso reportado presentó en la TC, que fue efectuada sin contraste, una masa hipodensa. En la RM con gadolinio se pudo establecer la existencia de una formación heterogénea, la indemnidad de los ovarios y, por el desplazamiento de los vasos ilíacos, se estableció la localización retroperitoneal de aquella.

En los schwannomas predominantemente quísticos los diagnósticos diferenciales a considerar son: quistes de ovario, fibromas subserosos con cambios degenerativos, meningocele sacro anterior, pseudoquistes retroperitoneales, linfangioma pélvico, abscesos y quistes de duplicación.^{4,10,13,15} En las formas sólidas los procesos a tener en cuenta son: mixomas, sarcomas, GIST primario retroperitoneal, neurofibroma plexiforme, leiomioma del piso pélvico.^{4,14,16}

En la histología, los schwannomas presentan células de Schwann con regiones de alta y baja celularidad denominadas aéreas Antoni tipo A y B, en inmunohistoquímica son positivos para proteína S 100 y enolasa neuronal específica.^{9,10}

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa con el fin de alcanzar los márgenes negativos de tejidos o vísceras adyacentes particularmente en pacientes sanos o cuando la condiciones técnico quirúrgicas lo permitan.^{10,17,18}

Conclusión

Se presentó el caso de un schwannoma retroperitoneal pélvico en una paciente de sexo femenino que consultó por dolor inespecífico en abdomen inferior; la neoformación fue diagnosticada por ecografía transvaginal, que permitió identificar una masa de ecoestructura mixta extraovárica no móvil. La valoración diagnóstica se completó con TC y RM, que confirmaron la existencia del proceso, su estructura y localización. Se busca remarcar la importancia de la sistemática del estudio de las masas anexiales que permite clasificarlas como

ováricas o extraováricas, presuntamente benignas o malignas, primitivas o secundarias, y asiste en la planificación de una mejor estrategia quirúrgica para su abordaje.

Abstract

Pelvic retroperitoneal schwannoma mimicking an adnexal mass. Case report and literature review

A case of report of a retroperitoneal schwannoma localized in the pelvic region in a 38 year-old

patient is presented. The patient complained of a one month persistent pelvic pain and paresthesias in the right lower extremity. She was referred to our Institution with an initial diagnosis of an adnexal mass. Transvaginal sonogram and magnetic resonance of the pelvis revealed an extraovarian mass. Biopsy confirmed the diagnosis of a benign schwannoma

Key words: *schwannoma, retroperitoneal benign schwannoma, retroperitoneal benign tumors*

Bibliografía

1. Hughes MJ, Thomasb JM, Fisherc C, Moskovic EC. Imaging features of retroperitoneal and pelvic schwannomas. *Clinical Radiology* 2005;60:886-893.
2. Shanbhogue AK, Fasih N, Macdonald DB, Sheikh AM, Menias CO, Prasad SR. Uncommon primary pelvic retroperitoneal masses in adults: a pattern-based imaging approach. *Radiographics* 2012; 32:795-817.
3. Reynolds D, Jacobson J, Inampudi P, Jamadar D, Ebrahim F, Hayes C. Sonographic characteristics of peripheral nerve sheath tumors. *AJR* 2004;182:741-744.
4. Surendrababu N, Cherian S, Janakiraman R, Walter N. Large retroperitoneal schwannoma mimicking a cystic ovarian mass in a patient with Hansen's disease. *J Clin Ultrasound* 2008;36:318-320.
5. Weiss SW, Goldblum JR. Benign tumors of peripheral nerves. Enzinger and Weiss' soft tissue tumors. Weiss SW, Goldblum JR, editors. Missouri, USA: Mosby; 2001 pp. 1146-68.
6. Kumar S, Sarkar D, Prasad S, Gupta V, Ghosala P, Kaman L, Yadav T, Ganesamoni R, Singh S. Large pelvic masses of obscure origin: urologist's perspective. *Urol Int* 2012;88:215-224.
7. Daneshmand S, Youssefzadeh D, Chamie K, Boswell W, Wu N, Stein J, Boyd S, Skinner D. Benign retroperitoneal schwannoma: a case series and review of the literature. *Urology* 2003;62:993-997.
8. Rha S, Byun J, Jung S, Chun H, Lee H, Lee J. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics. *Radiographics* 2003;23:29-43.
9. Li Q, Gao C, Juzi J, Hao X. Analysis of 82 cases of retroperitoneal schwannoma. *ANZ J Surg* 2007;77:237-240.
10. Goh B, Tan Y, Chung Y, Chow P, Ooi L, Wong W. Retroperitoneal schwannoma. *The American Journal of Surgery* 2006;192:14-18.
11. Takatera H, Takiuchi H, Namiki M. Retroperitoneal schwannoma. *Urology* 1986;28:529-531.
12. Giasotto V, Medica M. Retroperitoneal ancient schwannoma: case report and analysis of clinic-radiological findings. *Ann Urol* 2001;36:104-106.
13. Strauss D, Qureshi Y, Hayes A, Thomas J. Management of benign retroperitoneal schwannomas: a single-center experience. *Am J Surg* 2011;202:194-198.
14. Ozat M, Altinkaya S, Gungor T, Çaglar M, Zergeroglu S, Karaca M, Besli M, Mollamahmutoglu L. Extraovarian conditions mimicking ovarian cancer: a single center experience of 15 years. *Arch Gynecol Obstet* 2011;284:713-719.
15. Yang D, Jung D, Kim H, Kang J, Kim S, Kim J, Hwang H. Retroperitoneal cystic masses: CT, clinical and pathologic findings and literature review. *RadioGraphics* 2004;24:1353-1365.
16. Shanbhogue A, Prasad S, Takahashi N, Vikram R, Zaheer A, Sandrasegaran K. Somatic and visceral solitary fibrous tumors in the abdomen and pelvis: cross-sectional imaging spectrum. *Radiographics* 2011;31:393-408.
17. Li Z, Wang H, Li J, Teng L. Recurrent retroperitoneal schwannomas displaying different differentiation from primary tumor: Case report and literature review. *World J Surg Oncol* 2010;8:66-71.
18. Gubbay AD, Moschilla G, Gray B. Retroperitoneal schwannoma: a case series and review. *Aust NZ J Surg* 1995;65: 97-200.