

Schwannoma Ancient. Reporte de caso.

Ancient Schwannoma. A case report.

*Federico A. Brahin¹⁻²

*José R. Usandivaras¹⁻²

*Pablo Zain El Din¹⁻²

*Luis Coletti¹⁻²

1. Sanatorio 9 de Julio, San Miguel de Tucumán, Argentina.

2. Universidad Nacional de Tucumán, Facultad de Medicina, Argentina

RESUMEN

Se presenta un paciente con Schwannoma ancient retroperitoneal, intervenido quirúrgicamente por los autores. Se analizan aspectos de Schwannomas y las características particulares de los Schwannoma ancient. Se analiza la posibilidad de relacionarse con la enfermedad de von Recklinghausen, así como las posibilidades quirúrgicas, haciendo hincapié en la resección completa. Se analiza la escasa frecuencia de este tumor en el retroperitoneo.

Palabras clave: Schwannoma; Schwannoma ancient; retroperitoneo

ABSTRACT

We present a patient with retroperitoneal ancient Schwannoma, who underwent surgery by the authors. Aspects of Schwannomas and the particular characteristics of the ancient Schwannomas are analyzed. The possibility of being related to von Recklinghausen's disease is analyzed, as well as the surgical possibilities, with emphasis on complete resection. The rare frequency of this tumor in the retroperitoneum is analyzed.

Keywords: Schwannoma; Ancient schwannoma; retroperitoneum

INTRODUCCIÓN

Los schwannomas, tumores originados en las células de Schwann⁽¹⁾, fueron descritos por Verocay en 1908, como tumores de los nervios periféricos; fue Masson quien describió su origen en las vainas nerviosas⁽²⁾. Todos los Tumores retroperitoneales son poco frecuentes, y los schwannomas o neurilemomas representan entre el 1 al 10% de ellos^(3,4). El término Schwannoma Ancient fue acuñado por Ackerman y Taylor en 1951, para una forma infrecuente de Schwannoma^(5,6).

El hallazgo de un schwannoma ancient retroperitoneal, dada su infrecuencia, anima a publicarlo, analizando alguna bibliografía de los últimos años.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 37 años que consultó por dolor leve localizado en flanco derecho y que cedió en primera instancia, con analgésicos comunes. Interpretándose inicialmente como de

origen biliar, fue estudiado. Una ecografía abdominal describe vesícula sin patología, en topografía de la glándula suprarrenal derecha, masa hipoeoica de 84x67mm, que recomienda estudio con tomografía. Se solicitaron además estudios hormonales para descartar (o confirmar) tumor funcionante suprarrenal.

La tomografía computada informó glándulas adrenales normales, y la presencia de masa con densidad de partes blandas, con moderado realce heterogéneo frente al contraste, en retroperitoneo, que desplaza ventralmente la vena renal derecha y la arteria renal en sentido dorsal. Diámetro máximo 73mm (Figura 1: panel A). La resonancia magnética nuclear, que también fue solicitada, mostró la lesión de características microquísticas de 90x74x66mm (Figura 1: paneles B y C).

En ausencia de antecedentes clínicos de importancia y estudios pre quirúrgicos normales, se resolvió la cirugía, con el diagnóstico de "Tumor Retroperitoneal". Se resolvió laparotomía mediana amplia, que permitió buena movilización del colon derecho, localizándose gran tumor en íntimo contacto con vena cava y con vena renal derecha (Figura 2: panel A), que cabalgaba por su cara anterior (Figura 2: panel B). Se pudo realizar su enucleación completa (Figura 2, panel C).

Cursó postoperatorio sin alteraciones, y la anatomía patológica mostró una neoplasia fusocelular de retroperitoneo, que requería inmunomarcación. La misma mostró positividad para S-100 y Vimentina; el Ki 67 mostró índice de proliferación de 2%.

DISCUSIÓN

Los schwannomas fueron descritos por Verocay en 1908², como tumores de los nervios periféricos. Fue Masson quien describió su origen en las vainas nerviosas (Schwannomas)^(1,2,6). Los Tumores retroperitoneales, poco frecuentes, representan 1% de todos los tumores⁽⁴⁾ y los schwannomas o neurilemomas representan entre el 1 al 10% de ellos⁽⁷⁻¹⁵⁾. A su vez los schwannomas son más frecuentes en cabeza, cuello y miembros^(9-12,14).

* Cirujano de Sanatorio 9 de Julio, San Miguel de Tucumán, Argentina. Docente de la Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Tucumán, Argentina

Autor correspondiente: Dr. Federico A. Brahin - Correo electrónico: fedebra@yahoo.com - Dirección: 25 de Mayo 372, T4000 San Miguel de Tucumán, Tucumán, Argentina

Fecha de recepción: 09/12/2020 - Fecha de aprobación: 20/07/2021

 Este es un artículo publicado en acceso abierto bajo una licencia Creative Commons

El término “Ancient schwannoma” fue acuñado por Ackerman y Taylor en 1951, para esta forma infrecuente de schwannoma; (5-6,8,12,14) un subtipo histológico con escasas células tumorales, rodeadas por una matriz hialina, más rasgos de degeneración, asociada a una masa de lento crecimiento; (5,6-8,11-12,14,16,20-21) esto podría sugerir malignidad, (1,3,5,8,11,13,16-19) y solo la falta de mitosis aboga por benignidad (5,22-23). Se considera que, cambios degenerativos, formación de quistes, hemorragias, calcificación o hialinización, lleva a clasificarlos como schwannoma antiguo, (5,12) también ciertos cambios nucleares, pleomorfismo, lobulación, hiperromasia, encontrados en estos tumores. Muchos autores mencionan al schwannoma antiguo (5-6,8,12,14,16,20,22,24).

Algunos investigadores estimaron su frecuencia en 0,8% (0,5 a 3) de los tumores de tejidos blandos (4-5,11,13-14); hay quienes consideran una frecuencia de 1 a 4% de todas las masas retroperitoneales (12), o 1 a 10% de ellos (3,13). También se ha dicho que 0,7% de los schwannomas se localizan en retroperitoneo (8,13), cifra que varía entre 0,3 y 3,2% de todos los schwannomas (4,10-14,22,25-27).

Se refieren schwannomas esporádicos y otros relacionados con la enfermedad de von Recklinghausen, en un porcentaje 5 a 18% (1,2,7,10-12,16). Para los vinculados a esta enfermedad, se ha mencionado la posibilidad de transformación maligna (1,8,20,24-25,27-28), de extrema rareza en ausencia de esta patología (3), la multiplicidad (7) y formas familiares (29).

Se encuentra entre los 20 a 50 años (2,3,5,7-8,12,15,17-18,22,26,28) o poco más (11,16,27) y solo 5% se diagnostican en la niñez (2,15). Se refieren más frecuentemente en mujeres (3,5,8,10-12,21-22), siendo la relación mujer/hombre de 3:2 (5,8,12,24). Nuestro paciente era varón, de 37 años. Solo un trabajo de autores británicos (7) y otro de chinos (18) refieren predominancia de varones sobre mujeres, en la bibliografía consultada.

La localización más frecuente es en extremidades y en cabeza y cuello (5,9-12,14,30). Pueden originarse en cualquier nervio, excepto los craneales I y II, que no son envueltos por células de Schwann (1,2,4,20,28). Raramente se ubican en retroperitoneo; se mencionan frecuencias de 0,7 a 2,7%, (5,8-9,13) 0,3 a 3,2%, (4,10-14,22,26-27) 1 a 3%, (3,33) 3 a 5% para algunos autores (benignos y malignos incluidos) (6,29) y para otros, la frecuencia en retroperitoneo sería entre 0,3 y 6% de todos los schwannomas (3,6,8,10,12-13,17,20,22,26-27,31). El schwannoma maligno sería levemente más común en retroperitoneo (2,18). Suelen medir entre 8 y 20 cm (1,2,16,21) (5 a 23 con media de 9) (22). Suelen ser únicos (2,4,6,16-17); la multiplicidad suele darse en casos asociados a la neurofibromatosis de von Recklinghausen (7,10,17), al igual que los casos familiares (7,29).

Se han descrito también como localizaciones de muy escasa frecuencia, la pelviana (9,32), la hepática o de la vía biliar (33), la pared abdominal (30), o la pared intestinal (31); incluso en retroperitoneo en el espesor del músculo psoas (28), y en páncreas (12,26).

Dado su lento crecimiento, estos tumores suelen diagnosticarse cuando alcanzan gran tamaño, por su efecto de masa (6), o en forma incidental (4,7,10,15,17,19,30). Las molestias, cuando están presentes, serían dolor vago abdominal, dolor en flancos (1-4,7,14,17,19,21-22,24,26,29,34), o bien remedar cólicos renales, síntomas compresivos de las vías urinarias (12,14) o desórdenes digestivos (2,15,26). Suele encontrarse el antecedente de 1 a 6 años de duración; ^{1,6} algún paciente había notado la tumoración 10 años antes de la cirugía (6). En una serie de 13 casos, Hughes et al encuentran síntomas o signos variables (Tabla 1) (7). La falta de gravedad en la evolución abonaría a favor del diagnóstico de schwannoma (4). El laboratorio no aporta datos (2). Nuestro paciente presentó molestias en cuadrante superior derecho, interpretadas inicialmente como de origen biliar.

Tanto ecografía, como tomografía y resonancia suelen ser

inespecíficas para el diagnóstico, aunque se refieren algunas características (26). En el presente caso, una ecografía demostró una lesión en la topografía de la glándula suprarrenal derecha, que obligó a la investigación hormonal por la posibilidad de lesiones funcionales, es decir productoras de diferentes hormonas. Se han diagnosticado schwannomas en las glándulas adrenales, que se originarían en las cubiertas de las fibras que inervan las glándulas (23); los neurilemomas para-adrenales, difícilmente invadan las glándulas (23).

En las imágenes suelen mostrar superficie lisa (16,21), estructura irregular, con componentes sólidos y quísticos y con calcificaciones periféricas (1-3,5,11,13,21,25). Muestran realce con medio de contraste (4,6), como pudo observarse en nuestro paciente (Figura 1: panel A). Algunos schwannomas pueden invadir vertebrales vecinas (1,19). Suelen desplazar otros órganos, y en ocasiones estar fuertemente adheridos a ellos (5,20,25), pero raramente los invaden (1,20). En la resonancia magnética suelen mostrarse hipointensos en T1 e hiperintensos en T2 (1-3,6-7,9,11,16,30,34), (Figura 1: paneles B y C). Sin embargo estas imágenes no son constantes (6). Las calcificaciones aparecen en 23% aproximadamente (3) y la degeneración quística en 66% (2-3,15,20). La cápsula suele ser evidente (14,17,19,34).

Los estudios no logran un diagnóstico de precisión, el que generalmente resulta difícil (19); por lo tanto éste será confirmado en el análisis anatómo-patológico (9,13,20,27), incluso con inmunohistoquímica (9,23,27). No se conocen marcadores tumorales específicos para este tumor (12,21). La punción aspiración con aguja fina (PAAF) ha sido totalmente dejada de lado por algunos autores (6,7,9), otros la consideran innecesaria (12,13,20,32) y para otros resulta controversia (22). Tendrá utilidad solo si muestra una cantidad de células de Schwann como para su diagnóstico microscópico (2). Se ha recomendado la biopsia por punción, en general dirigida por tomografía, que para algunos resulta de mucha utilidad (4,6,18,22). Algunos autores igualmente reconocen haber reseado estos tumores sin biopsia previa (6).

Las resecciones completas constituyen el mejor tratamiento, preferentemente por vía laparotómica (22), aunque se han señalado recurrencias de hasta 10% con este tratamiento (15); las resecciones incompletas favorecen las recurrencias hasta 10 o 20% (19). Resecciones amplias son fundamentales por la posibilidad, aunque muy remota, de malignización (1,3,5,8,11-13,16,18,28), que en estos casos incrementan, además, el número de recidivas locales (15-16,19,21). Debe tenerse en cuenta que los schwannomas no responden a quimioterapia ni radioterapia (10,15,18-19,21,28), que tendrían alguna función en los schwannomas malignos (18).

Hay autores que con diagnóstico confirmado clínico e imagenológico, han indicado tratamiento expectante en dos casos,

Tabla 1: Formas de presentación en 13 pacientes con schwannomas benignos de abdomen. (tomado de Hughes et al7)

Síntomas o signos de presentación	Número de pacientes
Masas abdominales	3
Hallazgo incidental o en estudio por imágenes	2
Hallazgo al fin de embarazo	1
Dificultad miccional	1
Trombosis venos profunda	1
Compresión extrínseca en colonoscopia	2
Parestesia de miembros inferiores	2
Dolor pelviano	1

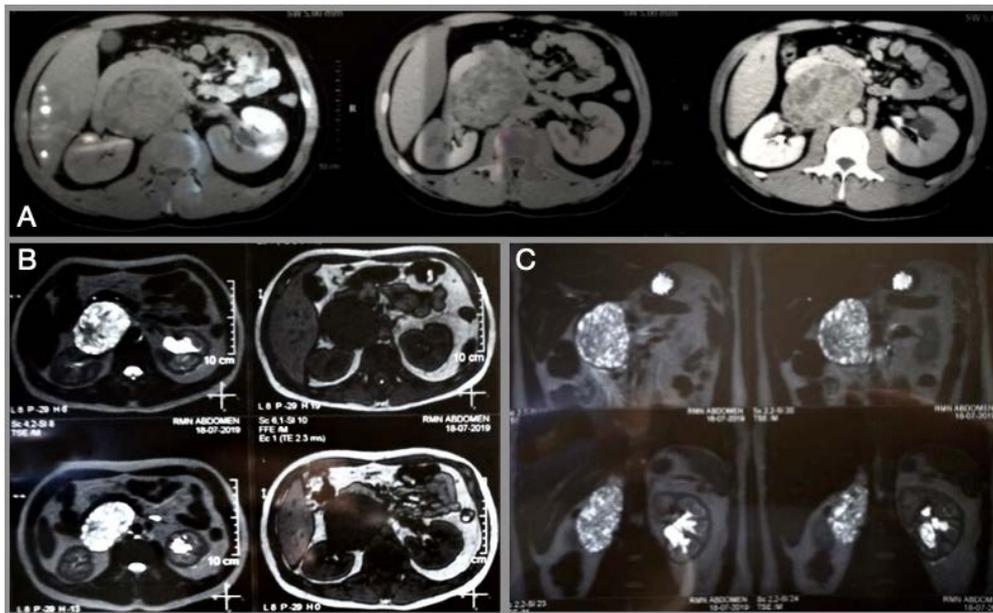


Figura 1: Estudios auxiliares de imágenes en el preoperatorio. Panel A: tomografía contrastada con cortes axiales donde se observa la masa retroperitoneal con densidad de partes blandas, con moderado realce heterogéneo, que desplaza ventralmente la vena renal derecha (*) y la arteria renal en sentido dorsal. Panel B: resonancia magnética nuclear en cortes axiales demostrando una lesión de características microcísticas. Panel C: cortes coronales de la resonancia magnética.

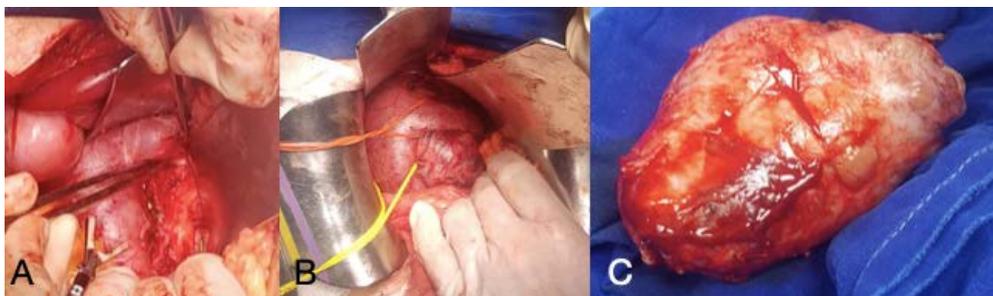


Figura 2: Laparotomía. Panel A y B: se observa el gran tumor en íntimo contacto con vena cava inferior y con vena renal derecha que cabalgaba por su cara anterior. Panel C: pieza operatoria final con un diámetro mayor aproximado de 10cm, lográndose la enucleación completa.

con buenos resultados (sin cambios), en controles durante 10 años y 30 meses, respectivamente⁽⁴⁾.

Algunos realizan resecciones parciales, con estudios posteriores que no mostraron crecimiento durante 34 meses⁽⁷⁾, y otros controles de hasta 14 años⁽⁹⁾. Sin embargo hay autores que refieren porcentajes de recidivas que van de 10%, hasta entre 16 y 54% para este tipo de enucleaciones intralesionales^(9,13,16). Diferentes grupos señalan la resección laparotómica como tratamiento de elección; en la literatura se recogen múltiples tratamientos mediante resecciones laparoscópicas^(9,13,19). Los que propician esta cirugía, entienden que tiene la extensión y la seguridad de la cirugía abierta^(13,19). La sospecha de malignidad sería una indicación de cirugía abierta, tanto como el tratamiento de la recurrencia tumoral, el riesgo de ruptura o de sangrado masivo^(13,20) y por cierto la experiencia del equipo⁽²⁸⁾. El límite de diámetro resecable por vía laparoscópica serían los 5 cm⁽¹⁹⁾, aunque se han descrito casos de hasta 12 cm extirpados por laparoscopia⁽¹³⁾; cuando la extirpación aparenta no ser completa, también debe convertirse⁽¹⁹⁾.

El informe de anatomía patológica en este caso informaba neoplasia fusocelular, que requiere inmunomarcación. La inmunomarcación (sistema ventana de Benchmark) fue concluyente, mostrando positividad para S-100 y Vimentina; el Ki 67 mostró índice de proliferación de 2%, por lo cual el diagnóstico final fue de Schwannoma ancient. Estos hallazgos son similares a los mencionados en la literatura^(2,4-5,11-12,17,26,32).

Finalizando, el schwannoma ancient es un tumor muy poco frecuente en retroperitoneo. A pesar de mostrar características imagenológicas sugestivas, éstas no son constantes, por lo que su diagnóstico definitivo es anatomopatológico. El tratamiento es la resección quirúrgica completa, ya sea por vía abierta o laparoscópica, cuando ésta no tiene contraindicaciones.

Declaración de contribución de autores

Todos los autores del presente artículo participaron de la búsqueda de la información, redacción del borrador, revisión del manuscrito y aprobación final del mismo. Ninguno de los autores presenta conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Li Q, Gao C, Juzi J, Hao X. Analysis of 82 cases of retroperitoneal schwannoma. *ANZ J Surg* 2007; 77: 237-240.
2. Daneshmand S, Youssefzadeh D, Chamie K, Boswell W, Wu N et al. Benign retroperitoneal schwannoma: a case series and review of the literatura. *Urology* 2003; 62 (6): 993- 997.
3. Kalayci M, Akyüs Ü, Demira A, Gürses B, Öskan F et al. Retroperitoneal Schwannoma: A Rare Case. *Case Reports in Gastrointest Med* 2011; Volume 2011, Article ID 465062, 3 pages- doi:10.1155/2011/465062.
4. Hoarau N, Slim K, Da Ines D. CT and MR imaging of retroperitoneal schwannoma. *Diagnostic and Interventional Imaging* 2013; 94: 1133-1139.
5. Choudry H, Nikfarjam M, Liang J, Kimchi E, Conter R et al. Diagnosis and management of retroperitoneal ancient schwannomas. *World J Surg Oncol* 2009; 7:12-doi:10.1186/1477-7819-7-12.
6. Saad Al Skaini M, Haroon H, Sardar A, Bazeed M, Al Zain A, Al Shahrani M et al. Giant retroperitoneal ancient schwannoma: Is preoperative biopsy always mandatory?. *Intern J Surg Case Reports* 2015; 6: 233-236.
7. Hugues M, Thomas J, Fisher C, Moskovic E. Imaging features of retroperitoneal and pelvic schwannomas. *Clinic Radiol* 2005; 60: 886-893.
8. Wollin D, Sivarajan G, Shukla P, Melamed J, Huang W et al. Juxta-adrenal ancient schwannoma: a rare retroperitoneal tumor. *Rev Urol* 2015;17(2): 97-101.
9. Okuyama T, Tagaya N, Saito K, Takahashi S, Shibusawa H et al. Laparoscopic resection of a retroperitoneal pelvic schwannoma. *JSCR* 2014; (4 pages). doi:10.1093/jscr/rjt122.
10. Ji J, Park J, Kang C, Yoon D, Lee W. Laparoscopic resection of retroperitoneal benign neurilemmoma. *Ann Surg Treat Res* 2017; 92(3): 149-155.
11. Strauss D, Qureshi Y, Hayes A, Thomas M. Management of benign retroperitoneal schwannomas: a single-center experience. *Am J Surg* 2011; 202: 194-198.
12. Chetty Y, Sreevathsa M, Koruth S, Krishnan S. Retroperitoneal ancient schwannoma: a benign tumor. *Intern J Sci Stud* 2016; 3 (11): 274- 279.
13. Petrucciani N, Sirimarco D, Magistri P, Antolino L, Gasparrini M et al. Retroperitoneal schwannomas: Advantages of laparoscopic resection. Review of the literature and case presentation of a large paracaval benign schwannoma (with video). *Asian J Endosc Surg* 2015; 8: 78–82.
14. Ratnagiri R, Mallikarjun S. Retroperitoneal ancient schwannoma: Two cases and review of literature. *J Cancer ResTherapeutics* 2014; 10 (2): 368- 370.
15. Patil N, Joshi S. Retroperitoneal Ancient Schwannoma. *Online J Health and Allied Sciences* 2014; 13 (1): 1-2.
16. Çalişkan S, Gümrükçü G, Kaya C. Retroperitoneal Ancient Schwannoma: A Case Report *Rev Urol* 2015;17(3):190-193.
17. Khandakar B, Dey S, Chandra Paul P, Medda S, Bhattacharya A, Datta S. Retroperitoneal Giant Ancient Schwannoma. *Arch Iran Med* 2014; 17(12): 847 - 849.
18. Wong C, Chu T, Tam K. Retroperitoneal schwannoma: a common tumour in an uncommon site. *Hong Kong Medical Journal* 2010; 16 (1): 66-68.
19. Nozaki T, Kato T, Morii A, Fuse H. Laparoscopic Resection of Retroperitoneal Neural Tumors. *Curr Urol* 2013; 7: 40-44.
20. Theodosopoulos T, Stafyla V, Tsiantoula P, Yiallourou A, Marinis A et al. Special problems encountering surgical management of large retroperitoneal schwannomas. *World J Surg Oncol* 2008, 6:107- doi:10.1186/1477-7819-6-107.
21. Chen H, Xu Q, Zhan P, Liu Y, Dai M et al. Giant paravertebral schwannoma near the lumbar nerve roots with bone destruction. A case report. *Medicine* 2019; 98:42- doi.org/10.1097/MD.00000000000017341
22. Khandakar B, Dey S, Chandra Paul P, Medda S, Bhattacharya A, Datta S. Retroperitoneal Giant Ancient Schwannoma. *Arch Iran Med* 2014; 17(12): 847-849.
23. Kalelioğlu T, Benli C, Üzümlü Özdemir C, Uzuner E, Vardar M et al. Retroperitoneal Ancient Schwannoma. *Med Bull Haseki* 2019; 57:98-101.
24. Grasa Arnal A, Abad Roger J, Bono Ariño A, Vera Álvarez J, Sanz Vélez J. Schwannoma antiguo: variante rara de schwannoma. *Arch Esp Urol* 2005; 58(2): 164-167.
25. Sharma S, Koleski F, Husain A, Albala D, Turk T. Retroperitoneal schwannoma mimicking an adrenal lesion. *World J Urol* 2002; 20: 232- 233.
26. Chetty Y, Sreevathsa M, Koruth S, Krishnan S. Retroperitoneal Ancient Schwannoma: A Benign Tumor. *Int J Sci Stud* 2016; 3(11): 274279.
27. Deshmukh S, Agarwal S, Bolde S, Shah V. Retroperitoneal schwannoma: common tumour in an uncommon place. *Sri Lanka J Surg* 2013; 31(3):59-60.
28. AlQahtani A, AlAli M, Allehiani S, AlShammari S, Al-Sakkaf H et al. Laparoscopic resection of retroperitoneal intra-psoas muscle schwannoma: A case report and extensive literatura review. *Int J Surg Case Reports* 2020; 74: 1- 9.
29. Mastoraki A, Toska F, Tsiverdis I, Kyriazi M, Tsagkas A et al. Retroperitoneal Schwannomas: Dilemmas in Diagnostic Approach and Therapeutic Management. *J Gastrointest Canc* 2013; DOI 10.1007/s12029-013-9510-x.
30. Tarchouli M, Essarghini M, Qamouss O, El Kharras A, Bounaim A. Abdominal wall schwannoma: a case report. *Gastroenterol Hepatol Bed Bench* 2020;13(1): 95-100.
31. Shu Z, Li C, Sun M, Li Z. Intestinal Schwannoma: A Clinicopathological, Immunohistochemical, and Prognostic Study of 9 Cases. *Gastroenterol Res Practice* 2019; Volume 2019, Article ID 3414678, 10 pages- <https://doi.org/10.1155/2019/3414678>
32. Hide I, Baudouin C, Murray S, Malcolm A. Giant ancient schwannoma of the pelvis. *Skeletal Radiol* 2000; 29: 538- 542.
33. Maida O, De Aretxabala X, Schiappacasse G, Castiblanco L. Schwannoma quístico del porta hepatis. *Rev Cir* 2020; 72(4): 342- 346.
34. Guo YK, Yang ZG, Li Y, Deng YP, Ma ES et al. Uncommon adrenal masses: CT and MRI features with histopathologic correlation. *Europ J Radiol* 2007; 62: 359- 370.