



Schwannoma maligno de la región escapular y del hombro derecho. Comunicación de un caso

José Guadalupe Muñoz Camacho,* Daniel Orea Estudillo,* Claudia Gabriela Sierra Díaz,** Hugo Roberto Molina Cárdenas,** Ziad Aboharp Hasan,* Juana Yadira Mauro Ibarra***

RESUMEN

Los tumores de la vaina nerviosa periférica malignos o schwannoma maligno son sarcomas de alto grado de malignidad, cuyo origen está en las células de Schwann y suele asociarse con neurofibromatosis tipo 1 y 2. La localización más frecuente es en las extremidades y predomina en el sexo masculino en la edad media de la vida. El schwannoma maligno es un tumor poco frecuente y menos del 1% se manifiesta en las extremidades superiores; la proporción aumenta a 7% en edades pediátricas. Ocasiona síntomas por compresión y dependen del nervio afectado. El tratamiento de elección es quirúrgico. Se comunica el caso de una mujer de 24 años de edad, quien inició su padecimiento 10 meses previos a la consulta, con aumento de volumen de la región escapular y del hombro derecho, de crecimiento lento y progresivo, con dolor que se irradiaba a la mano derecha y que condicionaba parestesias. Se le realizó ultrasonido y tomografía computada, con diagnóstico de tumor de partes blandas. Luego se le realizó biopsia incisional de la piel y los tejidos blandos, con diagnóstico histológico de schwannoma maligno.

Palabras clave: schwannoma maligno, neurofibromatosis, escapulectomía.

ABSTRACT

Malignant peripheral nerve tumor, also known as malignant neurogenic sarcoma, arise on Schwann cells and is usually associated to neurofibromatosis type 1 and 2. The most common location is on the extremities and is more frequent in males in middle age. The malignant schwannoma is an uncommon tumor and represents less than 1% in thoracic members, proportion that increases to 7% in children. Symptoms depend on the involved nerve. We present a case of a 24 years old woman, whose initial symptoms started ten months before her admission, with increase of volume in the upper back region and in the right shoulder, with slow and progressive growth, as well as with pain. The ultrasound and computerized tomography scan was performed; soft tissue tumor was the diagnosis of the biopsy, the histological result was malignant schwannoma.

Key words: malignant schwannoma, neurofibromatosis, scapulectomy.

Los tumores de la vaina nerviosa periférica o schwannomas son neoplasias que se originan en las células de Schwann, que proceden de la cresta neural y que suelen asociarse con neurofibromatosis tipo 1 y 2.¹⁻³ La neurofibro-

matosis tipo 1 es una enfermedad autosómica dominante (de las más frecuentes) y el gen que se encuentra afectado es el 17q11.2. Se distingue por la existencia de neurofibromas (plexiformes y solitarios), gliomas del nervio óptico, lesiones pigmentadas del iris (nódulos de Lisch) y manchas hiperpigmentadas cutáneas (manchas café con leche); también se le conoce como enfermedad de Von Recklinghausen. El neurofibroma plexiforme se asocia con mayor incidencia para que los neurofibromas tengan degeneración maligna.^{1,2,8} La neurofibromatosis tipo 2 es un trastorno autosómico dominante y el gen afectado es el 22q12, es menos frecuente que el tipo 1 y se manifiesta como tumores múltiples, en especial como schwannomas del nervio acústico. La mayor parte de los casos son bilaterales y se asocian con meningiomas múltiples.^{1,3,10}

* Unidad de Oncología, Hospital Juárez de México, Secretaría de Salud.

** Servicio de anatomía patológica, Hospital Regional 1° de Octubre, ISSSTE.

*** Unidad de Patología, Hospital Juárez de México, Secretaría de Salud.

Correspondencia: Dr. Hugo R. Molina Cárdenas. Hospital Regional 1° de Octubre. Av. Instituto Politécnico Nacional núm. 1669, Col. Magdalena de las Salinas, CP 07760, México, DF. Tel.: 5586-6011 (ext. 198). E-mail: hmolinac7@hotmail.com

Recibido: octubre, 2004. Aceptado: enero, 2005.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

Los schwannomas pueden ser benignos y malignos, cada uno con sus patrones histológicos. Los schwannomas benignos (neurilemomas) tienen diferentes patrones, como el de células granulares, celular, plexiforme, epitelioides y melanocítico.¹⁻⁵

Los schwannomas malignos, también conocidos como neurofibrosarcoma y sarcoma neurogénico, son tumores infrecuentes, de alto grado de malignidad y localmente infiltrantes.^{1,2,5,11} La localización más frecuente de esta neoplasia es periférica, sobre todo en las extremidades, y de éstas la extremidad superior representa menos del 1%; también se encuentra en regiones, como la cabeza, el cuello, el retroperitoneo, el mediastino y la piel. El predominio hombre:mujer es 3:2 y suele manifestarse en la edad media de la vida, entre los 30 y 40 años.^{1,2,4,11}

Los síntomas que aparecen son por compresión del nervio afectado, como: dolor, parestesias y limitación de movimientos. El tumor puede surgir en ausencia de neurofibromatosis, por la transformación de un neurofibroma plexiforme (neurofibromatosis tipo 1), por neurofibromatosis tipo 2 o posterior a la radioterapia, en 5% de los casos.^{3,4,9} Con frecuencia da lugar a recidivas múltiples y cuando hay metástasis son generalmente al pulmón y al hígado. Los schwannomas malignos tienen diversos patrones histológicos de diferenciación, como a músculo esquelético (tumor de Triton), glandular y epitelioides.^{1,2,8,14,15} Desde el punto de vista macroscópico, estos tumores se manifiestan como tumor de consistencia firme, de bien a mal delimitados, encapsulados, esto último sólo en ocasiones, con infiltración frecuente a lo largo del nervio afectado, invasión a tejidos blandos y necrosis en la mayor parte de los casos. Pueden medir más de 5 cm de diámetro, son de consistencia firme, sólidos, opacos, con zonas de necrosis, lo cual repercute en su pronóstico.^{1-3,6,11}

Por inmunohistoquímica muestran reactividad para la proteína S-100 en 50 a 75% de los casos y para vimentina en 70% de ellos.^{1-2,13}

COMUNICACIÓN DEL CASO

Mujer de 24 años de edad, con antecedente quirúrgico de oclusión tubaria bilateral y el resto de sus antecedentes negados. Inició el padecimiento 10 meses antes de su primer consulta, refiriendo aumento de volumen

de la región escapular y del hombro derecho, de crecimiento lento y progresivo, con dolor de leve a moderado, el cual se irradiaba a la mano derecha, sin limitación de movimientos. Se realizó ultrasonido con diagnóstico de tumor de partes blandas, de 59 x 45 mm, sin afectar el hueso, con abundantes calcificaciones y probables formaciones vasculares. Luego se le realizó tomografía computada, donde se identificó lesión en la escápula y el hombro derecho, sugerente de sarcoma, que se encontraba en íntimo contacto con la escápula (figura 1). En el gammagrama óseo, utilizando el radiofármaco MDP-Tc99m, a dosis de 1100 MBq en proyección anterior y posterior, se observó adecuada captación del radiofármaco por el tejido óseo, sin hallazgo de concentración anormal del mismo que sugiriera actividad blástica metastásica.

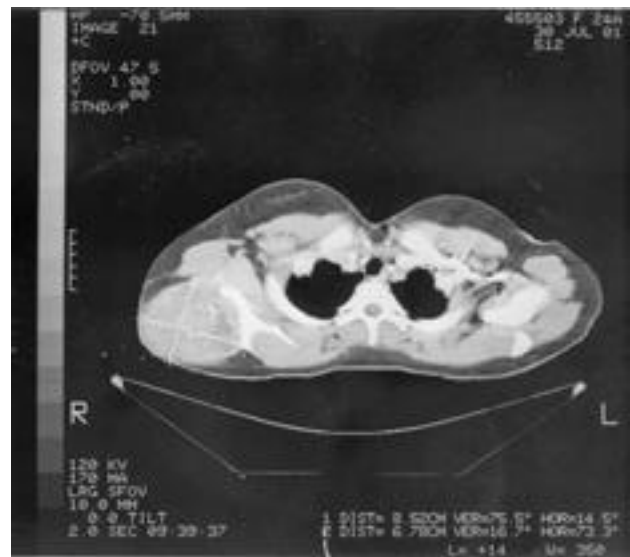


Figura 1. Corte tomográfico axial con contraste que muestra en la escápula derecha una imagen tumoral sólida, la cual manifiesta reforzamiento en esta localización y aparenta erosionar estructuras óseas.

El diagnóstico histológico de la biopsia incisional reportó schwannoma maligno de la región escapular. Se realizó escapulectomía más rotación de colgajo dorsal ancho. Después de la operación la paciente recibió radioterapia coadyuvante de 5,000 rads más una sobredosis de 1,000 rads.

Hasta la fecha, la paciente ha tenido 24 meses de seguimiento, sin datos de actividad tumoral, con excelentes resultados funcionales de la extremidad.

En el servicio de anatomía patológica del Hospital Juárez de México de la Secretaría de Salud se recibió un espécimen quirúrgico de piel, de 18 x 14 cm, con epidermis rugosa, opaca, marrón claro, que tenía una úlcera central, de bordes irregulares y de aproximadamente 3 x 2.2 cm (figura 2). Al corte, los tejidos blandos mostraron un tumor ovoide, de 9.5 x 7.5 cm, encapsulado, bien delimitado, firme, de color marrón claro y aspecto lobulado (figura 3). La escápula midió 12 x 8 cm y se apreció rugosa, opaca, de color marrón claro y consistencia dura (figura 3). Se realizaron cortes seriados, que se fijaron en formol durante 24 horas,

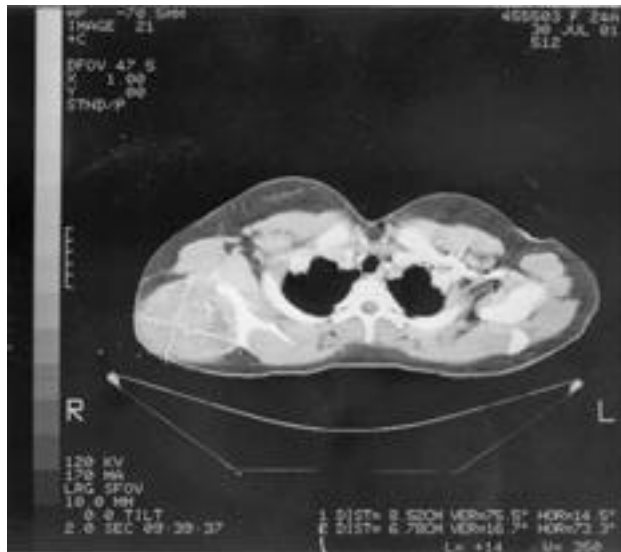
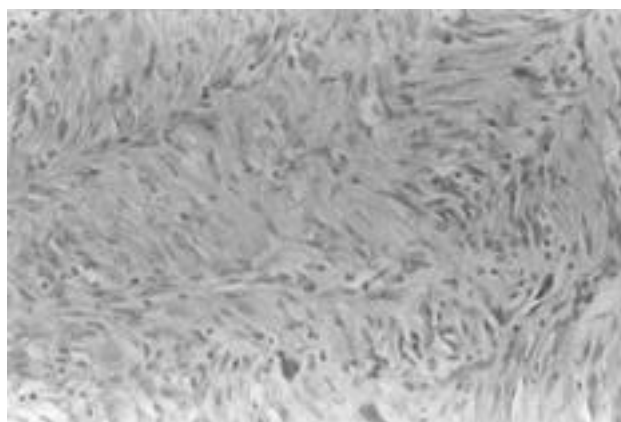


Figura 2 El tumor está constituido por piel, tejidos blandos y escápula. La epidermis muestra una úlcera central de 3 x 2.2 cm.



se procesaron de forma habitual y se introdujeron en parafina. Se realizaron cortes de cuatro micras y se tiñeron con hematoxilina y eosina. En los cortes histológicos se observó neoplasia maligna hiper celular, con patrón de crecimiento fascicular. Las células tumorales eran fusiformes, con núcleos alargados, escaso citoplasma, cromatina granular e hiper cromática, con cinco mitosis atípicas por 10 campos de gran aumento y extensas áreas de necrosis (figuras 4 y 5).

DISCUSIÓN

Los tumores de la vaina nerviosa periférica malignos o schwannomas malignos son tumores raros, que por lo

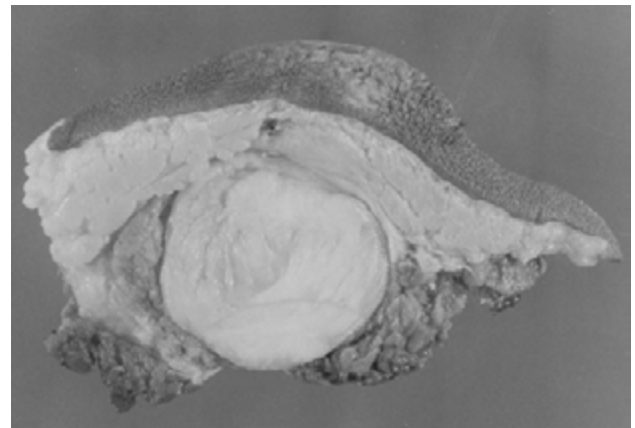
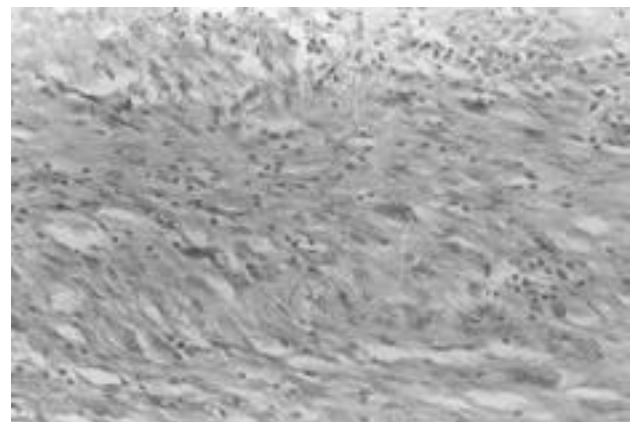


Figura 3. Al corte se identifica un tumor bien delimitado, encapsulado, lobulado, de color blanquecino, infiltrando a los tejidos blandos.



Figuras 4 y 5 Las características microscópicas muestran neoplasia hiper celular, con células fusiformes, dispuestas en fascículos, con núcleos alargados, con cromatina granular y escaso citoplasma. Existen mitosis atípicas, necrosis, fibrosis y vascularización (hematoxilina y eosina, 40 x).

general se manifiestan en las extremidades, y de éstas la extremidad superior representa menos del 1%.¹⁻⁴ En muchos casos logra identificarse el nervio afectado, a partir del cual se origina el tumor. La evolución clínica es de comportamiento agresivo; la recurrencia local (40%) y las metástasis pueden aparecer después del tratamiento con radioterapia en 5% de los casos.⁹ Se asocia con mayor frecuencia a la neurofibromatosis tipo 1, en este caso no hubo hallazgos de la misma. Los criterios histológicos que se utilizan para graduar los sarcomas son: celularidad, vascularidad, grado de necrosis, estroma y número de mitosis en 10 campos de gran aumento.^{1,4,11,14}

Desde el punto de vista histológico se manifiesta como tumor de células fusiformes, con abundantes mitosis y extensas zonas de necrosis. En ocasiones el schwannoma maligno muestra diferenciación hacia el tejido rabdomioblástico (tumor de Triton), epiteliode, glandular, hueso y cartilago. El tumor de Triton es una neoplasia neural y rabdomioblástica, descrita por Masson y Martin en 1938. Se manifiesta con mayor frecuencia en la cabeza, el cuello y el tronco.^{1,13} El schwannoma maligno con diferenciación glandular muestra glándulas bien definidas y escasas, con epitelio cuboidal o columnar, con citoplasma claro y, ocasionalmente, vacuolado; por histoquímica la mucina es positiva.¹ El schwannoma maligno epiteliode contiene células tumorales que forman nidos de tipo epitelial. Estos tumores tienen reactividad para la proteína S-100 pero no para las queratinas, lo que hace la diferencia con los tumores epiteliales verdaderos.¹⁵

Los schwannomas malignos con diferenciación hacia otras estructuras ocurren con frecuencia en la neurofibromatosis tipo 1 y se manifiestan en pacientes jóvenes, entre los 35 y 40 años de edad. Son importantes las mitosis atípicas, ya que éstas no aparecen en lesiones benignas, además de la necrosis y anaplasia celular extrema.^{1-3,13} Los diferentes subtipos histológicos del mismo grado se comportan de manera similar; asimismo, los tumores de bajo grado tienen capacidad de metástasis baja, sin considerar su variedad específica. El estudio de los tumores de tejidos blandos constituye uno de los capítulos más complejos y difíciles desde el punto de vista histológico, esto por la multipotencialidad de la célula mesenquimática indiferenciada.

La microscopía de luz no reconoce todos los posibles tipos de tumores.

En la biopsia por aspiración estos tumores muestran abundante celularidad, con células malignas bipolares, aisladas o en grupos, con citoplasma eosinófilo mal delimitado, los núcleos muestran poca atipia, son ovalados, fusiformes u ondulados y su diámetro longitudinal es dos o tres veces mayor que el transversal. Los diagnósticos diferenciales mediante biopsia por aspiración sin técnicas especiales, como la inmunocitoquímica, son imposibles, por lo que muchas veces se diagnostican como sarcomas de células fusiformes.

El objetivo de la citología es orientar al clínico acerca de la necesidad de la biopsia, en algunas ocasiones puede hablarse de benignidad o malignidad, y sólo en un pequeño número de casos podrá emitirse un diagnóstico certero.

Desde el punto de vista histológico, los diagnósticos diferenciales incluyen todos los sarcomas de células fusiformes, como: fibrosarcomas, histiocitoma fibroso maligno, sarcoma sinovial, etc.

La inmunohistoquímica muestra reactividad para la proteína S-100 y la vimentina, aunque no en todos los casos; y la mayor parte de las veces se diagnostican como sarcoma de células fusiformes.^{1,4,11,13} La frecuencia relativa de las variedades histológicas cambia entre distintos reportes, en función de la experiencia de cada patólogo. La concordancia diagnóstica alcanza 65%, debido a la heterogeneidad de los sarcomas. La microscopía electrónica muestra prolongaciones citoplásmicas y membrana basal discontinua.¹⁻⁴

En conclusión, se comunica el caso de una enfermedad poco frecuente, de localización inusual, en una paciente joven sin antecedentes genéticos, mismos que por lo general son concomitantes con esta variedad neoplásica.

La localización de este tumor representó un reto, no sólo para la resección con márgenes negativos, lo cual constituye una primicia en el tratamiento quirúrgico de los sarcomas, sino también en la conservación de la función de la extremidad, además del aceptable resultado cosmético, ya que la recidiva generalmente constituye la regla en estas neoplasias. La aplicación de radioterapia es fundamental.

El seguimiento de estos pacientes debe incluir una minuciosa valoración clínica bimestral en el primer año, así como la toma de pruebas de funcionamiento hepático. En caso de existir alteraciones debe realizarse: ultrasonido hepático, radiografía de tórax y resonancia magnética de control.

El abordaje de estos tumores implica la participación de un equipo multidisciplinario que incluye: cirujanos oncólogos y plásticos, radioterapeutas, oncólogos médicos, oncopatólogos y fisioterapeutas, con los que se consigue el tratamiento adecuado y una calidad de vida aceptable para los pacientes.

REFERENCIAS

1. Weiss Sh, Goldblum J. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. 4th ed. 2001;pp:1209-63.
2. Sternberg SS, Antonioli DA. Diagnostic surgical pathology. 3th ed. 1999;pp:185-8.
3. Cotran SR, Kumar V, Collins T. Patología estructural y funcional. 6^a ed. México: McGraw-Hill, 2000;pp:1401-3.
4. Rinaldi E. Neurileomas and neurofibromas of the extremity. J Hand Surg 1996;1:1153-6.
5. Greager JA, Reichard KW. Malignant schwannoma of the head and neck. Am J Surg 1992;163:440-2.
6. Sharma RR, Pawar SJ, Netalkar AS. Schwannoma of the suprascapular nerve presenting with neuralgia: case report and review of the literature. J Clin Neurosci 2001;1:60-63.
7. Hostales F, Pérez-Vallés A. Presentación de un caso de tumor maligno de la vaina del nervio periférico de localización superficial. Rev Esp Patol 1998;31:269-73.
8. Rosai J, Ackerman LV. Surgical pathology. 8th ed. New York: Mosby, 1995;pp:2041-53.
9. Ducatman BS, Scheithauer BW. Postirradiation neurofibrosarcoma. Cancer 1983;51:1028-33.
10. Koga T, Iwasaki H, Ishiguro M. Frequent genomic imbalances in chromosomes 17,19 and 22q in peripheral nerve sheath tumors detected by comparative genomic hybridization analysis. J Pathol 2002;197:98-107.
11. Barth H, Warzok R. Malignant neurinoma of the suprascapular nerve. Zentralbl Neurochir 1990;51:197-200.
12. Antoch G, Egelhof T, Korfee S. Recurrent schwannoma: diagnosis with PET/CT. Neurology 2002;59:1240-1.
13. Ferner RE, Gutmann DH. International Consensus Statement on Malignant Peripheral Nerve Sheath in Neurofibromatosis 1. Cancer Res 2002;62:1573-7.
14. Ducatman BS, Scheithauer BW. Malignant peripheral nerve sheath tumors with divergent differentiation. Cancer 1984;54:1049-57.
15. Younsen SA, Colby TV, Ulrich H. Malignant epithelioid schwannoma. Cancer 1985;55:2799-803.
16. Jimenez-Heffernan JA, Lopez-Ferrer P. Cytologic features of malignant peripheral nerve sheath tumor. Acta Cytol 1998;28:175-83.
17. Atkinson BK, Silverman JF. Atlas de dificultades diagnósticas en citopatología. Madrid: Harcourt, 2000;pp:482-96.
18. Weidner N. The difficult diagnosis in surgical pathology. Philadelphia: Saunders, 1996;pp:709-12.