

Schwannoma retroperitoneal como diagnóstico diferencial de tumor retrocavo, reporte de un caso

Carlos Millan Cortés¹, Camilo Ayala Perez^{1,2}

Retroperitoneal schwannoma as a differential diagnosis of retrocaval tumors, a case report

Introduction: Schwannomas are usually benign tumors originating in the neural system that supports the Schwann cell. Most have nonspecific abdominal symptoms. Given its low frequency, 1-5% of all retroperitoneal tumors in the world population, the following case is presented. They can have multiple locations, such as the pancreas, gastrointestinal tract and retroperitoneal space. Few cases have been reported, with less than 150 cases reported to date. **Clinical Case:** 33-year-old female patient with nonspecific abdominal pain. She denies relevant history and has no positive findings on physical examination. Complementary studies with contrast-enhanced tomography and magnetic resonance imaging of the abdomen showed a 5x4 cm cystic retroperitoneal mass located in the right suprarenal region, displacing the retrohepatic vena cava and enhancing with intravenous contrast medium. Because the pain was incapacitating, surgical resection was performed. A preoperative biopsy was not considered, given the risk of rupture and tumor dissemination. Transperitoneal excision was performed with complete resection, technically complex due to its location. The histopathological report was Schwannoma, without supra-adrenal tissue, suggesting a juxta-adrenal lesion.

Key words: schwannoma; tumour; retroperitoneal; diagnosis; retrocaval.

Resumen

Introducción: Los schwannomas suelen ser tumores benignos con origen en el sistema neural que sostiene la célula de Schwann. La mayoría presentan síntomas abdominales inespecíficos. Dado su escasa frecuencia, 1-5% de todos los tumores retroperitoneales en la población mundial, se presenta el siguiente caso. Pueden tener múltiples localizaciones, como el páncreas, tracto gastrointestinal y espacio retroperitoneal. Son pocos los casos que se han reportado siendo apenas notificados menos de 150 casos a la actualidad. **Caso Clínico:** Paciente femenina de 33 años con dolor abdominal inespecífico. Niega antecedentes relevantes y no presenta hallazgos positivos al examen físico. Estudios complementarios con tomografía y resonancia magnética nuclear de abdomen contrastados mostraron una masa retroperitoneal quística de 5x4 cm de localización suprarrenal derecha, que desplazaba la cava retrohepática y que realza con medio contraste intravenoso. Debido a que el dolor era incapacitante se realizó resección quirúrgica. No se consideró biopsia preoperatoria, ante el riesgo de ruptura y diseminación tumoral. Se realizó escisión transperitoneal con resección completa, técnicamente compleja por su localización. El reporte histopatológico fue Schwannoma, sin tejido supra-adrenal, sugiriendo lesión yuxta-adrenal.

Palabras clave: schwannoma; tumor; retroperitoneal; diagnóstico; retrocavo.

¹Hospital San José. Bogotá, Colombia.

²Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud Bogotá, Colombia.

Recibido el 2022-02-12 y aceptado para publicación el 2022-03-27

Correspondencia a:
Dr. Camilo Ayala P.
camilo.ayala.md@gmail.com

Introducción

Los Schwannoma o también conocidos como neurilemomas, son un tipo de tumores benignos que tienen su origen en la vaina de mielina de los nervios periféricos, tienen un bajo riesgo de transformación maligna (menor al 1%); pueden tener

múltiples localizaciones, como el páncreas, tracto gastrointestinal y espacio retroperitoneal. Hasta aquí, los schwannomas retroperitoneales representan menos del 10%, de todos los schwannomas y menos del 0,2% de todas las neoplasias malignas¹. Son pocos los casos que se han reportado en la literatura mundial siendo notificados menos de 150 casos a la

CASOS CLÍNICOS

actualidad^{2,3}. Estos tumores, tienen la característica de ser encapsulados, de comportamiento benigno, crecimiento lento y muy rara vez son malignos, que de llegar a hacerlo se ha identificado una fuerte relación con el síndrome de Von Recklinghausen e incluso con otros tipos de neurofibromatosis².

Las neoplasias retroperitoneales primarias son, en su mayoría, sarcomas de tejidos blandos. Mientras que las derivadas de tejido neural están comprendidas en su mayoría por los schwannomas, seguido de los ganglioneuromas y los paragangliomas⁴. Las neoplasias retrocavas o retrohepáticas son aún más inusuales, con pocos reportes en la literatura; se han descrito menos de 300 leiomiomas representando el 0,5% de todos los sarcomas de tejidos blandos^{5,6}, los neuroblastomas, infrecuentes en la edad adulta, cuentan con solo 7 casos reportados⁷, y cerca del 17% de estas lesiones son feocromocitomas; un 33% representan tumores no funcionales derivados de otros tipos de sarcomas, junto con tumores renales de células claras y, un 50% representan tumores funcionales adrenales con otras manifestaciones clínicas⁸.

Los Schwannomas retroperitoneales suelen ser asintomáticos y los síntomas si se desarrollan se deben al compromiso que generan por su localización, tamaño y la relación que exista del mismo con otras estructuras adyacentes. El manejo definitivo y el diagnóstico histopatológico que corroboran la existencia del schwannoma, solo se logra con la resección quirúrgica completa⁹.

Dado su infrecuencia, se presenta el siguiente caso manejado en el hospital de San José (IV Nivel) en Bogotá, Colombia; por el grupo de cirugía hepa-

tobiliar y de trasplantes de una paciente femenina joven con un schwannoma abdominal de localización retroperitoneal retrocavo/retrohepático.

Presentación del caso

Mujer de 33 años natural y procedente de Bogotá, oficio secretaria, quien presenta un cuadro clínico de 2 años de evolución de dolor abdominal en hipocostado derecho punzante, continuo y que en los últimos meses había aumentado en su intensidad tornándose incapacitante. No refería ninguna otra sintomatología asociada. Presenta como antecedente hipotiroidismo clínico en suplencia farmacológica. Al examen físico se encontraba con signos vitales estables, el abdomen no presentaba signos de irritación peritoneal ni se palpaban masas evidentes. Contaba con una resonancia magnética nuclear de abdomen realizada de forma extrahospitalaria, que reportaba una lesión quística compleja retroperitoneal retro-cava intrahepática con compromiso del lóbulo caudado medial y de la glándula suprarrenal, con paredes ligeramente engrosadas (4 mm) y diámetros de 50 x 40 x 54 mm, en el que no se descarta una neoplasia primaria quística retroperitoneal que condiciona compresión y desplazamiento anterior y lateral de la vena cava inferior (Figura 1).

Debido, principalmente, a la sintomatología manifestada por la paciente; se decide llevar a manejo quirúrgico con la intención de lograr la resección completa del tumor a través de un abordaje abierto considerando la localización del tumor, pues siendo retrocavo y retrohepático en las imágenes, existía la

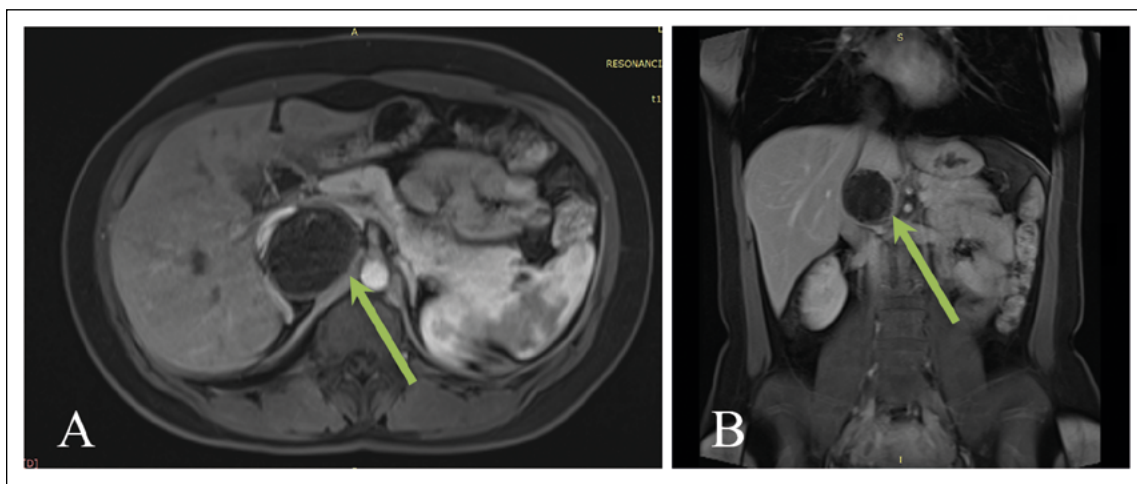


Figura 1. Resonancia de abdomen con lesión quística compleja retroperitoneal señalada con flecha en la figura **A** corte transversal, **B** corte coronal.

posibilidad de requerir la movilización del lóbulo derecho del hígado para exponer la cava retrohepática en toda su totalidad. Al no tener certeza de que tan adherido estuviera el tumor a la cava, se consideró tener que hacer control vascular de la cava proximal y distal a la lesión; por lo anterior, teniendo en cuenta la experiencia del cirujano, se prefirió este abordaje y no la vía laparoscópica, siendo la otra alternativa disponible. A través de una laparotomía supraumbilical, se encontró una masa quística de 7 x 7 cm que se extendía retrocavo desde la salida de las venas renales hasta 2 cm por debajo de la vena cava retrohepática laxamente adherida a la vena cava, por lo cual no se consideró control vascular proximal y distal, haciendo que no fuera necesaria la movilización del hígado. Se logra la exéresis y resección completa de la lesión (Figura 2), con tiempo quirúrgico de 90 minutos, sangrado intraoperatorio de 50 cc y sin requerimiento de unidad de cuidados intensivos posoperatorio.

La paciente presenta una adecuada evolución clínica, logrando control sintomático y egreso hospitalario a las 48 horas de la intervención quirúrgica, con incorporación a su vida laboral controles normales en las visitas por consulta externa.

El resultado histopatológico, con inmunohistoquímica y marcación con proteína S-100, evidencia los hallazgos morfológicos compatibles con neurilenoma (schwannoma) (Figura 3), con la cual se pudo llegar al diagnóstico certero de este tumor retroperitoneal.

Discusión

Los schwannomas son tumores raros, pero deben tenerse en cuenta como diagnóstico diferencial de los tumores retroperitoneales. Casi todos son benignos, pero se han reportado casos de degeneración maligna, en especial cuando se asocian a neurofibromatosis. Su presentación clínica depende de su localización dentro del retroperitoneo, pero pueden en muchas ocasiones ser encontrados incidentalmente en imágenes de rutina¹⁰⁻¹⁴.

La historia natural de los schwannomas retroperitoneales es escasa. Una de las razones es que tienden a ser tumores de gran tamaño y, en ciertos casos, producen degeneración a cambios quísticos intralesionales, lo que dificulta su distinción con sarcomas, su principal diagnóstico diferencial^{15,16}.

Dado que el retroperitoneo es un área muy flexible en la cavidad abdominal, estos tumores pueden tener un crecimiento progresivo hasta alcanzar grandes tamaños sin causar mayores síntomas, como

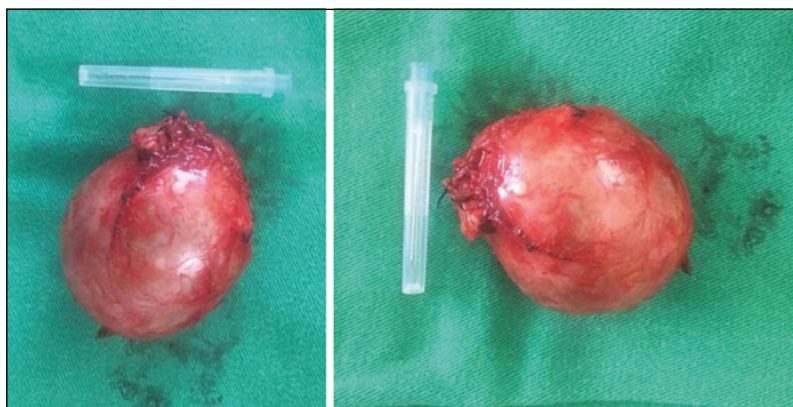


Figura 2. Pieza quirúrgica producto de resección de tumor retroperitoneal con localización yuxta-adrenal derecha y en contacto grandes vasos.

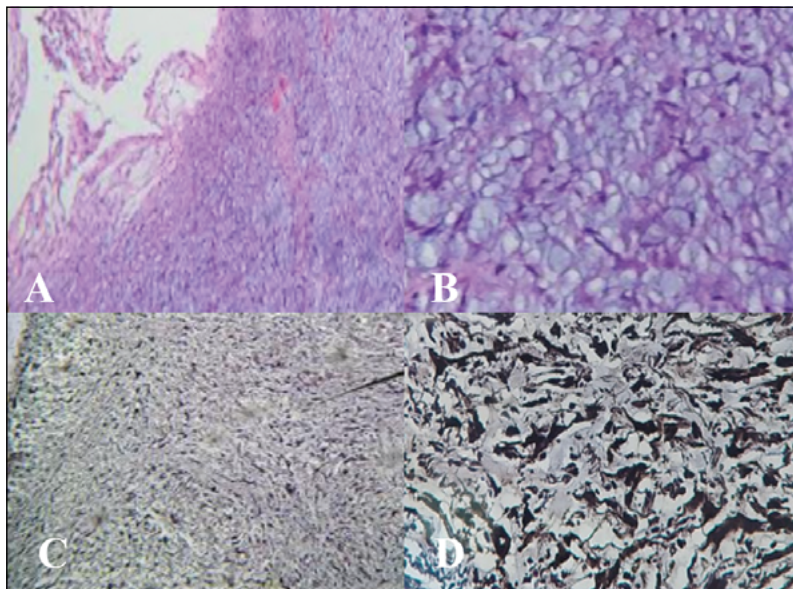


Figura 3. Hallazgos histopatológicos. **A, B)** Visualización histológica sin inmunohistoquímica H-E, **C, D)** Visualización histológica con inmunohistoquímica, marcación con proteína S-100.

sucedió en nuestra paciente^{11,16}. Son muy escasos los estudios que se atreven a determinar una tasa en su crecimiento, entendido por su baja frecuencia y la poca observación que se realiza ante el desconocimiento de su compartimiento preoperatorio, que dificulta la generación de estudios. Sin embargo, Ogose y col⁹, determinaron mediante una observación de 22 pacientes con schwannomas retroperitoneales asintomáticos, que la tasa de crecimiento oscila entre 1,9 y 8,7 mm/año.

Los estudios imagenológicos de alta resolución, implementados en los pacientes, tienen un rol im-

CASOS CLÍNICOS

portante ya que muestran una mejor caracterización de la lesión y enfocan la toma de la conducta quirúrgica. Estudios como la tomografía computarizada o la resonancia magnética nuclear, identifican lesiones en diversas localizaciones anatómicas que suelen tener la característica de masas redondas u ovaladas muy bien delimitadas. En éstas se pueden observar calcificaciones e incluso cambios quísticos en su interior cuando logran grandes tamaños, observando realces con contraste de homogéneo a heterogéneo debido al grado variable de cambios quísticos y hemorrágicos en su interior^{18,19}.

Por su naturaleza quística, la biopsia por aspiración es controversial, debido al riesgo de ruptura, diseminación tumoral, y del mismo modo al riesgo de siembra tumoral en el trayecto de la biopsia⁹.

Estos tumores están bien categorizados por su histopatología en dos grupos: tejido Antoni tipo A y tejido Antoni tipo B, cada uno con sus características microscópicas que hace determinar su comportamiento macroscópico²⁰⁻²². Las áreas de Antoni A se caracterizan por células que crean un patrón en empalizada, el mixoide o área de Antoni B está compuesto por células de diversos grados de degeneración mixoide o hialina. Las localizaciones más frecuentes de los schwannomas celulares o de Antoni A son las áreas paravertebrales de la pelvis, el retroperitoneo y el mediastino, siendo éstos componentes celulares frecuentes como hallazgos en una masa abdominal^{20,21,23}. Sin embargo, es necesario el estudio inmunohistoquímico para lograr un diagnóstico certero en la pieza quirúrgica²⁴. Un resultado positivo de un marcador inmuno-específico como lo es la proteína S-100 logra el diagnóstico del schwannoma, ya que las células neoplásicas tienen un marcaje muy fuerte por anticuerpos contra S-100^{20,21}. En nuestro paciente, identificamos un patrón de tejido Antoni tipo A.

El manejo quirúrgico sigue siendo el estándar de oro en el tratamiento, con tasas de supervivencia global del 75% a los 5 años y del 45% a los 10 años, respectivamente²⁵. Varias series muestran las bondades y ventajas del abordaje mínimamente invasivo, siendo este una buena alternativa como lo muestran Ji y col²⁶, que comunican tasas de complicaciones de 12,5% con la resección laparoscópica, junto con Liu y col²⁷, que comunican tasas de complicaciones del 12% con resecciones robóticas. Sólo cuando las imágenes de alta resolución nos demuestran una clara ausencia de infiltración en los tejidos circundantes, junto con un plano de clivaje evidente respecto a los grandes vasos, se puede tener la suficiente confianza y una menor probabilidad de complicaciones en el transoperatorio para

considerar el abordaje laparoscópico, circunstancia ausente en nuestra paciente por lo visualizado en las imágenes preoperatorias. Quienes se apoyan en el abordaje abierto, se basan en estudios que determinan que solo es posible la resección de órganos en bloque en el 11% de los casos, una resección completa en el 97% de los casos y existe derrame intraoperatorio de su componente quístico en un 8%, situación difícil de evitar con el abordaje laparoscópico, además de una estancia hospitalaria media no superior a $6,5 \pm 5,5$ días⁴.

Durante la cirugía, es innecesario identificar el pequeño nervio periférico a partir del cual se desarrolla el tumor. Por el contrario, mantener un campo limpio mediante un control meticuloso de la vasculatura, es de primordial importancia para evitar lesiones inadvertidas de cualquiera de los órganos adyacentes (vasos grandes, viscera hueca y nervios importantes)²⁸.

Otra circunstancia que se vuelve un desafío para el cirujano, es el de distinguir cuando existe la sospecha clínica, entre un schwannoma y un tumor maligno de tejidos blandos en la resonancia magnética, conociendo que a menudo esto no es factible y donde la decisión nos lleva a ser lo más radicales posible²⁹.

Existe un 10% de recidivas documentadas después de una resección incompleta y la recomendación va dirigida a un seguimiento continuo cuando los márgenes quirúrgicos son positivos²⁹.

Conclusión

Los schwannomas retroperitoneales, son poco comunes, siendo el diagnóstico preoperatorio difícil aún para el cirujano experimentado, debido a su baja incidencia y por ende su baja sospecha clínica, incluso contando actualmente con imágenes de alta resolución. La escisión quirúrgica completa es necesaria como parte del tratamiento y para proporcionar un diagnóstico certero con ayuda de la inmunohistoquímica, lo que nos permite tomar conductas posteriores. Este caso nos ayuda a tener en cuenta los schwannomas como uno de los diagnósticos diferenciales de tumores quísticos retroperitoneales, retrocavos, retrohepáticos.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que en este manuscrito no se han realizado experimentos en seres humanos ni animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación: Ninguna.

Conflictos de interés: Ninguno.

Declaración de consentimiento del paciente.

Los autores del estudio declaran que presentan el consentimiento de la paciente incluida en el estudio.

Bibliografía

- Aragón-Mendoza RL, Arenas-Gamboa J, Vieira-Serna S, Sierra IAJ. Tumor retroperitoneal primario durante el embarazo: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Colomb Obstet Ginecol.* 2020;71:195-7 (Doi: <https://doi.org/10.18597/rcog.3477>).
- Veliovits D, Fiska A, Zorbas G, Tentes AA. Retroperitoneal schwannomas. *Am J Case Rep.* 2012;13:244-6. (DOI: 10.12659/AJCR.883494).
- Sultan S, Barrett N, Curran S, Hynes N. Non-functioning retroperitoneal abdominal schwannoma. *BMJ Case Rep.* 2020;13:e233371. (Doi: 10.1136/bcr-2019-233371).
- Dayan D, Abu-Abeid S, Kuriansky J, Lahat G, Sagie B. Rare Primary Retroperitoneal Neoplasms. *Isr Med Assoc J.* 2020;22:53-9. (PMID: 31927807).
- Hollenbeck ST, Grobmyer SR, Kent KC, Brennan MF. Surgical treatment and outcomes of patients with primary inferior vena cava leiomyosarcoma. *J Am Coll Surg.* 2003;197:575-9. (Doi: 10.1016/S1072-7515(03)00433-2).
- Dew J, Hansen K, Hammon J, McCoy T, Levine EA, Shen P. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: surgical management and clinical results. *Am Surg.* 2005;71:497-501. (Doi: 10.1177/000313480507100609).
- Huang MD, Hsu LS, Chuang HC, Lin WY, Lin WH, Yen CW, et al. Adult renal neuroblastoma: A case report and literature review. *Medicine (Baltimore).* 2018 ;97:e0345. (Doi: 10.1097/MD.00000000000010345).
- Chesson JP, Theodorescu D. Adrenal tumor with caval extension--case report and review of the literature. *Scand J Urol Nephrol.* 2002;36:71-3. (Doi: 10.1080/003655902317259409).
- Ogose A, Kawashima H, Hatano H, Ariizumi T, Sasaki T, Yamagishi T, et al. The natural history of incidental retroperitoneal schwannomas. *PLoS One.* 2019;14:e0215336. (Doi: 10.1371/journal.pone.0215336).
- Fass G, Hossey D, Nyst M, Smets D, Saligheh EN, Duttmanet R, al. Benign retroperitoneal schwannoma presenting as colitis: a case report. *World J Gastroenterol* 2007;13:5521- 4. (Doi: 10.3748/wjg.v13.i41.5521).
- Holbrook C, Saleem N. Retroperitoneal Schwannoma: an unusual cause of abdominal distention. *BMJ Case Rep* 2017. pii: bcr-2017-220221. (Doi: 10.1136/bcr-2017-220221).
- Shelat VG, Li K, Naik S, Ng CY, Rao N, Rao J, et al. Abdominal schwannomas: case report with literature review. *Int Surg* 2013;98:214-8. (Doi: 10.9738/INTSURG-D-13-00019.1).
- Strauss DC, Qureshi YA, Hayes AJ, Thomas JM. Management of benign retroperitoneal schwannomas: a single-center experience. *Am J Surg.* 2011;202:194-8. (Doi: 10.1016/j.amjsurg.2010.06.036).
- Li Q, Gao C, Juzi JT, Hao X. Analysis of 82 cases of retroperitoneal schwannoma. *ANZ J Surg.* 2007;77:237-40. (Doi: 10.1111/j.1445-2197.2007.04025.x).
- Daneshmand S, Youssefzadeh D, Chamie K, Boswell W, Wu N, Stein JP, et al. Benign retroperitoneal schwannoma: a case series and review of the literature. *Urology.* 2003;62:993-7. (Doi: 10.1016/S0090-4295(03)00792-1).
- Ogose A, Hotta T, Morita T, Higuchi T, Umezu H, Imaizumi S, et al. Diagnosis of peripheral nerve sheath tumors around the pelvis. *Jpn J Clin Oncol.* 2004;34:405-13. 8. (Doi: 10.1093/jjco/ hyh072).
- Kuo TC, Yang CY, Wu JM, Huang PH, Lai HS, Lee PH, et al. Peripancreatic schwannoma. *Surgery* 2013;153:542-8. (Doi: 10.1016/j.surg.2012.08.066).
- Bui TD, Nguyen T, Huerta S, Gu M, Hsiang D. Pancreatic schwannoma. A case report and review of the literature. *JOP.* 2004;5:520-6. (PMID: 15536295).
- Novellas S, Chevallier P, Saint Paul MC, Gugenheim J, Bruneton JN. MRI features of a pancreatic schwannoma. *Clin Imaging* 2005;29:434-6. (Doi: 10.1016/j.clinimag.2005.04.017).
- Moriya T, Kimura W, Hirai I, Takeshita A, Tezuka K, Watanabe T, et al. Pancreatic schwannoma: Case report and an updated 30-year review of the literature yielding 47 cases. *World J Gastroenterol.* 2012;18:1538-44. (Doi: 10.3748/wjg.v18.i13.1538).
- Klimo P Jr, Rao G, Schmidt RH, Schmidt MH. Nerve sheath tumors involving the sacrum. Case report and classification scheme. *Neurosurg Focus.* 2003;15:E12. (Doi: 10.3171/foc.2003.15.2.12).
- Chetty R. Reticular and microcystic schwannoma: a distinctive tumor of the gastrointestinal tract. *Ann Diagn Pathol.* 2011;15:198-201. (Doi: 10.1016/j.anndiagpath.2010.02.011).
- Ercan M, Aziret M, Bal A, Şentürk A, Karaman K, Kahyaoglu Z, et al. Pancreatic schwannoma: A rare case and a brief literature review. *Int J Surg Case Rep.* 2016;22:101-4. (Doi: 10.1016/j.ijscr.2016.03.014).
- Li S, Ai SZ, Owens C, Kulesza P. Intrapancreatic schwannoma diagnosed by endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration cytology. *Diagn Cytopathol.* 2009;37:132-5. (Doi: 10.1002/dc.20985).
- Edström Elder E, Hjelm Skog AL, Höög A, Hamberger B. The management of benign and malignant pheochromocytoma and abdominal paraganglioma. *Eur J Surg Oncol.* 2003;29:278-83. (Doi: 10.1053/ejso.2002.1413).
- Ji JH, Park JS, Kang CM, Yoon DS, Lee WJ. Laparoscopic resection of retroperitoneal benign neurilemmoma. *Ann Surg Treat Res.* 2017;92:149-55. (Doi: 10.4174 / astr.2017.92.3.149).

CASOS CLÍNICOS

26. Liu Q, Gao Y, Zhao Z, Zhao G, Liu R, Lau WY. Robotic resection of benign nonadrenal retroperitoneal tumors: A consecutive case series. *Int J Surg.* 2018;55:188-92. (Doi: 10.1016 / j.ijssu.2018.04.013).
27. Nah YW, Suh JH, Choi DH, Ko BK, Nam CW, Kim GY, et al. Benign retroperitoneal schwannoma: surgical consideration. *Hepatogastroenterology* 2005;52:1681-4. (PMID: 16334756).
28. Crist J, Hodge JR, Frick M, Leung FP, Hsu E, Gi MT, et al. Magnetic Resonance Imaging Appearance of Schwannomas from Head to Toe: A Pictorial Review. *J Clin Imaging Sci.* 2017;7:38. (Doi: 10.4103/jcis.JCIS_40_17).
29. Maneschg C, Rogatsch H, Bartsch G, Stenzl A. Treatment of giant ancient pelvic schwannoma. *Tech Urol.* 2001;7:296-8. (PMID: 11763493).