

Nota clínica

Schwannomas de músculo oblicuo y recto anterior: tumores de pared abdominal poco frecuentes



Abdominal oblique muscle and rectus abdominis muscle schwannomas: rare abdominal wall tumours



Marta Trallero Anoro¹, Fernando Carbonell Tatay¹, Jorge Campos Mañez¹,
y Rafael Estevan Estevan²

¹Médico adjunto del Servicio de Cirugía General, Instituto Valenciano de Oncología (Valencia). ²Jefe de Servicio de Cirugía General, Instituto Valenciano de Oncología, (Valencia).

Resumen

Recibido: 21/08/2016
Aceptado: 15/12/2016

Palabras clave:

Schwannoma, neurilemoma,
neoplasias de la vaina del nervio,
pared abdominal

Los schwannomas son tumores benignos que derivan de la vaina nerviosa. Son asintomáticos y se localizan habitualmente en cabeza, cuello y extremidades. Su localización en la pared abdominal es poco frecuente.

Presentamos dos pacientes con schwannomas en el músculo recto anterior y en la musculatura lateral de la pared abdominal. El diagnóstico preoperatorio se hizo con pruebas de imagen y biopsia ecoguiada. Se intervino a los pacientes resecando completamente la lesión. En uno de los casos colocamos una malla intermuscular para reforzar la pared.

Es importante un adecuado diagnóstico preoperatorio y plantear el diagnóstico diferencial con otras tumoraciones de la pared abdominal, benignas y malignas, que tienen distinto pronóstico y estrategia terapéutica. Para ello son útiles las pruebas de imagen y la biopsia preoperatoria.

El tratamiento es la resección quirúrgica completa. Puede asociarse reconstrucción de la pared abdominal con una malla. El riesgo de recidiva o malignización es muy bajo.

Abstract

Key words:

Schwannoma, neurilemmoma, nerve
seath neoplasms, abdominal wall

Schwannomas are asymptomatic benign tumours that arise from nerve sheath, they are situated most frequently in the head, neck and extremities. Abdominal wall is an uncommon localization.

We report two cases of schwannoma situated in the oblique muscle and rectus abdominis muscle. Preoperative diagnosis was performed with imaging studies and ultrasound guided biopsy. The tumours were resected completely, in one case we placed a mesh for abdominal wall reinforcement.

Preoperative diagnosis and differential diagnosis with other benign and malignant neoplasms is necessary to adequate surgical strategy. To do this, image studies and preoperative biopsy are very useful. The treatment of choice is surgical excision, sometimes is necessary an abdominal wall reconstruction using a mesh. Risk of relapse or malignancy is very low.

* Autor para correspondencia. Marta Trallero Anoro. Servicio de Cirugía General, Instituto Valenciano de Oncología. Calle del Profesor Beltrán Báguena, n.º 8, 46009 Valencia. Teléfono: 680812426

Correo electrónico: martagtrallero@gmail.com

2255-2677/© 2017 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Publicado por Arán Ediciones, S.L. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.20960/rhh.37>

Introducción

Los schwannomas o neurilemomas son neoplasias originadas en las células de Schwann de la vaina de mielina que recubre los nervios periféricos. Se sitúan con mayor frecuencia en la cabeza, el cuello y las extremidades (1-5). Existen descritas localizaciones menos frecuentes como la pared abdominal, entre otras (1-5).

Son, en su mayoría, tumores benignos y asintomáticos. Cuando producen síntomas se deben al aumento de tamaño o a la compresión nerviosa del nervio del que se originan. El riesgo de malignización es muy bajo. Aunque las pruebas de imagen pueden orientar a esta neoplasia, el diagnóstico definitivo requiere el estudio histológico.

El objetivo de este trabajo es presentar dos casos clínicos de schwannoma de pared abdominal intervenidos en nuestro centro.

Casos clínicos

Caso 1

Paciente mujer de 68 años con antecedente de mastectomía radical modificada por carcinoma ductal infiltrante de mama hace 20

años, histerectomía por miomas uterinos hace 15 años, hipertensión arterial y diabetes, remitida a la consulta de cirugía general por tres tumoraciones abdominales palpables indoloras (la mayor de 5 cm), bien delimitadas, de consistencia firme, localizadas en epigastrio-hipocondrio izquierdo.

La ecografía abdominal mostró tres lesiones nodulares en el espesor del músculo recto anterior izquierdo del abdomen, de 13, 18 y 49 mm de tamaño. Las lesiones eran sólidas, hipococicas, bien definidas y homogéneas. Se completó el estudio con una resonancia magnética (RM). Las tres lesiones descritas, bien definidas, eran hipointensas en T1 y marcadamente hiperintensas en T2, con intenso realce tras la administración de contraste intravenoso (fig. 1). Ante estos hallazgos se descartó que se tratasen de lipomas, sin poder descartar componente sarcomatoso, por lo que se realizó biopsia percutánea con *tru-cut* guiada por ecografía de la tumoración de mayor tamaño. El resultado anatomopatológico fue de un tumor de estirpe neural benigno compatible con schwannoma, con un índice de proliferación Ki-67 del 2 %.

Se intervino a la paciente para reseca los tres tumores a través de una incisión pararectal izquierda. Se abrió la vaina anterior de la aponeurosis del músculo recto izquierdo y se localizaron las tres lesiones, bien delimitadas en el espesor del músculo (fig. 2).

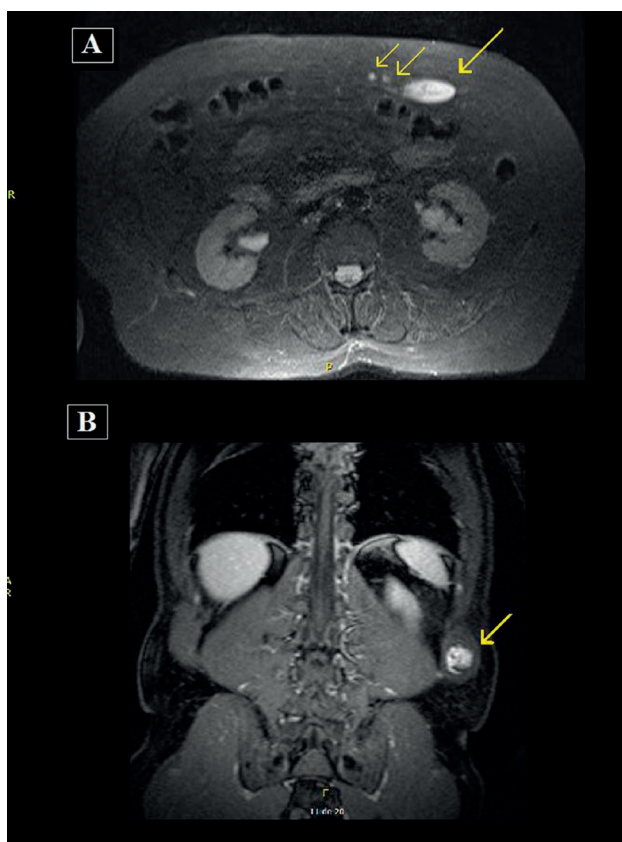


Figura 1. A. Caso 1: Imagen de corte axial de la RM en fase T2. Se observan las tres tumoraciones hiperintensas en el espesor del músculo recto del abdomen izquierdo (flechas). B. Caso 2: imagen de corte coronal de la RM en fase T2. Se observa la tumoración hiperintensa entre el músculo transverso y el oblicuo menor (flecha).

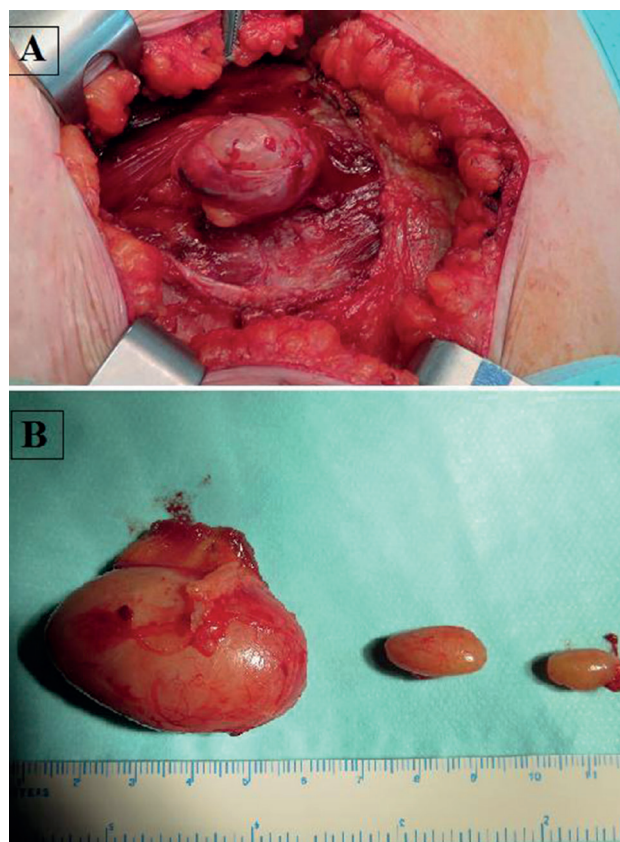


Figura 2. A. Caso1: Tumoración entre las fibras del músculo recto, la vaina anterior del recto se ha abierto y rechazado. B. Caso 1: imagen de los tres schwannomas resecaos.

Se enuclearon las lesiones, se aproximó el músculo recto y se suturó la vaina anterior.

La paciente fue dada de alta a los dos días de la intervención, y no presentó ninguna complicación en el posoperatorio inmediato ni en las revisiones posteriores a los doce meses de la cirugía.

El resultado anatomopatológico del estudio de la pieza fue de tres schwannomas de 5, 1.8 y 1.6 cm con cambios degenerativos, completamente resecaos y rodeados de fragmentos de tejido muscular. El análisis inmunohistoquímico (IHQ) mostró positividad intensa para proteína S-100, moderada para PGP 9.5 y negativa para mielina básica.

Caso 2

Paciente varón de 56 años con antecedentes de tabaquismo y amigdalectomía, remitido a la consulta de cirugía por presentar una tumoración palpable en la pared abdominal lateral izquierda de dos meses de evolución, bien delimitada, profunda e indolora.

La resonancia magnética abdominal mostró una masa de 29 mm situada entre los músculos transverso y oblicuo interno en el flanco izquierdo, con contornos bien delimitados sin signos de infiltración de la musculatura adyacente (fig. 1). Su contenido era heterogéneo, de apariencia quística, con realce intenso tras la

administración de contraste intravenoso. Las características orientaban a tumoración de origen mixomatoso sin poder descartar sarcoma.

La tomografía computarizada (tac) mostró la lesión de 31 mm, heterogénea, sin clara delimitación de los bordes en esta exploración, y descartó otras lesiones a distancia.

Ante la duda diagnóstica se realizó una biopsia percutánea con resultado anatomopatológico de tumoración estromal de bajo grado, con abundantes vasos y proliferación de células fusiformes y zonas hipocelulares. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para S-100 y vimentina, con un índice de proliferación mayor del 10 % y actina y desmina negativas, planteándose como primera opción diagnóstica schwannoma.

En la intervención quirúrgica se realizó una exéresis amplia de la tumoración. El paciente fue colocado en decúbito lateral derecho; se realizó una incisión lateral izquierda oblicua y se abrió el músculo oblicuo mayor. El tumor estaba localizado en el plano entre el músculo transverso y el oblicuo menor. Se reseco la tumoración con márgenes adecuados, incluyendo parte de la musculatura oblicua menor que rodeaba el tumor, y una porción de periostio de costilla flotante (fig. 3). Se colocó una malla de polipropileno de 15 × 15 cm en el espacio entre el músculo transverso y el oblicuo menor para reforzar el defecto (figs. 4 y 5). Posteriormente, se suturó la aponeurosis del músculo oblicuo mayor.

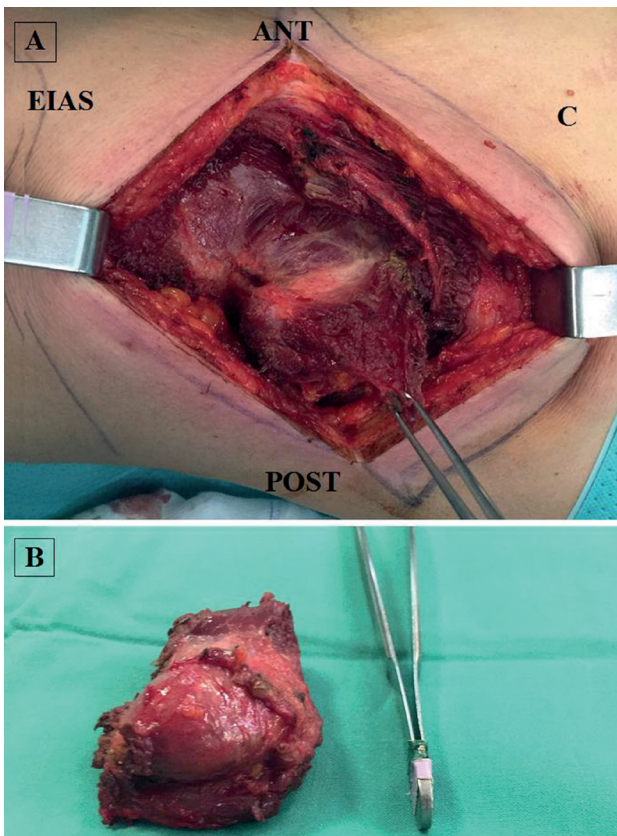


Figura 3. A. Caso 2: Diseción de la tumoración situada entre el músculo oblicuo menor y el transverso (EIAS: espina iliaca anterosuperior; ANT: anterior; POST: posterior; C: costillas). B. Caso 2: pieza quirúrgica de 27 mm rodeada de músculo oblicuo menor resecao en bloque.

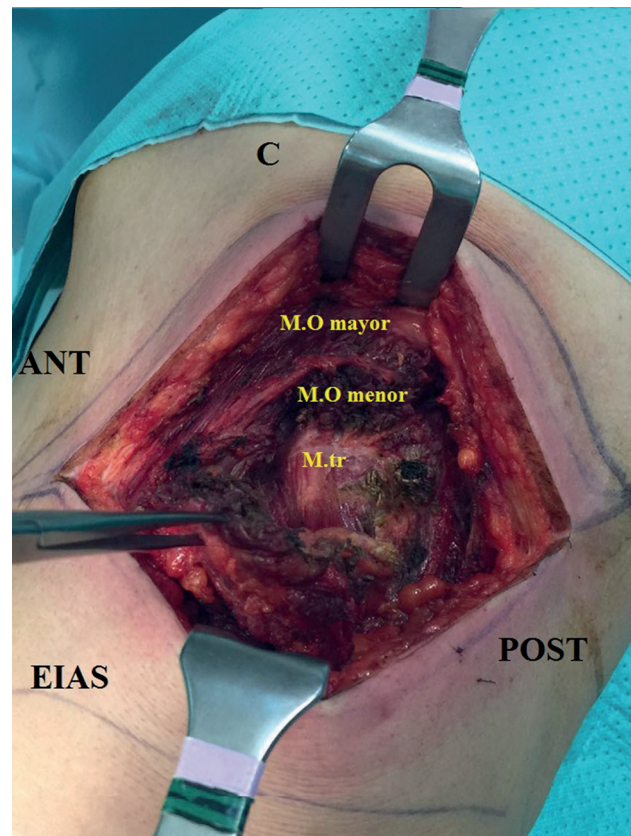


Figura 4. Caso 2: Tras la exéresis de la tumoración se observa el músculo oblicuo mayor abierto (MO mayor), el defecto en el músculo oblicuo menor (MO menor) y, al fondo, el músculo transverso intacto (M tr).

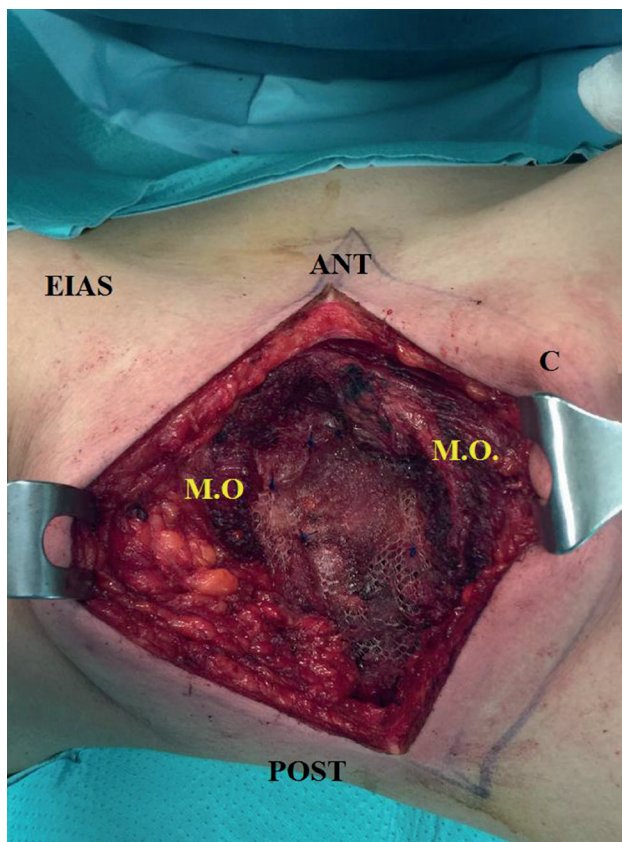


Figura 5. Caso 2: Malla de polipropileno colocada en el espacio intermuscular, cubriendo el defecto del músculo oblicuo menor (MO: músculo oblicuo mayor abierto; EIAS: espina iliaca anterosuperior; ANT: anterior; POST: posterior; C: costillas).

El paciente fue dado de alta a los dos días de la intervención, y no presentó ninguna complicación en el posoperatorio inmediato ni en las revisiones posteriores a los cuatro meses de la cirugía.

El resultado anatomopatológico del estudio de la pieza fue de schwannoma antiguo de 27 mm, con focos de hemorragia y áreas de degeneración, con márgenes libres e IHQ intensamente positiva para proteína S-100.

Discusión

Los schwannomas o neurilemomas son neoplasias benignas originadas en las células de Schwann de la vaina de mielina que recubre los nervios periféricos. Al igual que los neurofibromas, que también se originan en los nervios periféricos, son más frecuentes en pacientes con neurofibromatosis (1,4,5).

Su incidencia es mayor en mujeres y las localizaciones más frecuentes son cabeza, cuello y extremidades (se originan en pares craneales y médula espinal) (1,2,4,5). Existen descritas otras localizaciones menos frecuentes, como retroperitoneo, mediastino, pelvis, glándulas suprarrenales, riñones, vagina y pared abdominal (1-5). La pared abdominal es una localización poco frecuente de este tipo de tumores: tras realizar una búsqueda bibliográfica, solo encontramos cinco casos descritos (1-5).

Son en su mayoría tumores benignos y asintomáticos, que se presentan como un hallazgo incidental en la exploración física o en pruebas de imagen (masa indolora). Cuando producen síntomas (dolor, alteración sensitiva o motora), esto se debe al aumento de tamaño o a la compresión nerviosa del nervio del que se originan (1,2,4,5)

El riesgo de malignización (neurofibrosarcoma, schwannoma maligno o tumor maligno de la vaina nerviosa periférica) es muy bajo (3,4,5). Estas formas malignas tienen mal pronóstico: son localmente agresivos (hasta un 50 % de recurrencias descritos en la bibliografía) y responden mal a los tratamientos adyuvantes (3). Son más frecuentes en pacientes con neurofibromatosis, y pueden asociarse con antecedente de irradiación (3).

Macroscópicamente, son lesiones bien delimitadas, encapsuladas, de consistencia elástica y coloración gris-blanquecina. El schwannoma antiguo es una variedad que se caracteriza por presentar cambios degenerativos, como calcificaciones, hemorragia, formación de quistes o hialinización (2).

Microscópicamente, están compuestos por células fusiformes, distribuidas en áreas de mayor densidad celular (Antoni A), alternando con otras zonas con estroma mixoide y edematoso de menor densidad celular (Antoni B) (1,2,4,5). El índice proliferativo es bajo (8).

Con las técnicas de inmunohistoquímica se observa intensa positividad para la proteína S-100. La IHQ permite realizar el diagnóstico diferencial con los tumores malignos de la vaina nerviosa periférica (2,4,5). La presencia de atipia y células hipercleróticas puede orientar a malignidad (4,5).

Es necesario realizar un adecuado diagnóstico preoperatorio y plantear el diagnóstico diferencial con otras tumoraciones de la pared abdominal benignas (lipomas, quistes, hemangiomas, leiomiomas, neurofibromas, hematomas, etc.), localmente agresivas (tumor desmoide) o malignas (sarcomas, metástasis, etc.), ya que tienen distinto pronóstico y estrategia terapéutica (8).

Las pruebas de imagen (ecografía, tac o RM) permiten establecer la localización exacta de la tumoración y orientar sobre el tipo de neoplasia en función de sus características (homogeneidad, límites, relación con otras estructuras) y composición (grasa, componente sólido, componente vascular, etc.) (7).

Los schwannomas y otros tumores derivados de la vaina nerviosa periférica se presentan en la ecografía como masas bien definidas hipodensas, de morfología fusiforme u ovoide, con el eje mayor orientado al nervio del que se originan. En ocasiones es posible visualizar el nervio que entra y sale de la tumoración (7).

En el tac son lesiones hipodensas (por el alto contenido lipídico de las células de Schwann) con captación variable de contraste según su homogeneidad. Cuando son tumoraciones de larga evolución, presentan áreas de heterogéneas con zonas de degeneración quística y calcificaciones (2,7). En la RM tienen señal hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 (2,7).

Los tumores malignos de la vaina nerviosa periférica suelen tener mayor tamaño y bordes mal definidos. Infiltran los tejidos adyacentes, asocian edema peritumoral y presentan una captación de contraste más heterogénea (7).

La biopsia percutánea con aguja gruesa preoperatoria es útil para establecer el diagnóstico diferencial con otras tumoraciones benignas, pero fundamentalmente para diferenciarlas de otras neoplasias malignas más agresivas e infiltrantes, como tumor desmoide, dermatofibrosarcoma protuberans y sarcomas de partes

blandas (liposarcomas, leiomiomas, angiosarcoma, rabdomiosarcoma, etc.). (6).

La ventaja de la biopsia frente a la punción aspiración con aguja fina es que esta permite tanto el estudio del patrón histológico como realizar el estudio inmunohistoquímico y molecular (8).

El diagnóstico preoperatorio es importante para plantear una adecuada actitud terapéutica, ya que estas tumoraciones agresivas o malignas requieren resecciones más extensas y radicales para conseguir márgenes libres (asociadas a resección ósea, uso de colgajos para cubrir el defecto, etc.) u otros tratamientos adicionales como tratamiento sistémico o radioterapia neoadyuvante para reducir el tamaño tumoral en caso de algunos tumores malignos (6).

Es interesante también tener en cuenta en el diagnóstico diferencial las metástasis de pared abdominal en caso de pacientes oncológicos.

Las metástasis de pared abdominal son los tumores malignos más frecuentes de la pared. Se dan con mayor frecuencia en melanomas, tumores gastrointestinales, de pulmón, ovario y endometrio. Pueden producirse por diseminación hematogena o linfática, o por infiltración directa, como en el caso de las metástasis en los puertos de laparoscopia (8). Se localizan habitualmente en el vientre muscular (7).

En los dos casos que presentamos realizamos biopsia preoperatoria. En caso de no tener biopsia preoperatoria, en lesiones bien delimitadas y bien estudiadas con pruebas de imagen, podría realizarse exéresis-biopsia de la lesión, siempre que no haya ninguna sospecha de malignidad y asegurando siempre unos márgenes adecuados de resección (6).

El tratamiento de elección de los schwannomas es la resección quirúrgica completa de la lesión (1-5). Puede realizarse una enucleación, pero es recomendable la exéresis con márgenes adecuados macroscópicos, a través de tejido sano, sobretodo en casos de duda diagnóstica (dudas en la biopsia preoperatoria y/o en las pruebas de imagen).

En función del defecto muscular o aponeurótico tras la exéresis, se puede asociar una reconstrucción de la pared abdominal con una malla (el tipo de prótesis dependerá del caso). En nuestro segundo caso quedó un defecto en el músculo oblicuo menor al realizar una resección amplia de la tumoración (figs. 4 y 5), por lo que decidimos colocar una malla de polipropileno en el plano

intermuscular para reforzar la pared y disminuir el riesgo de futuras eventraciones.

Las recurrencias son poco frecuentes y se asocian a una resección incompleta con márgenes afectos, sin que esto sea sinónimo de malignidad (2,4).

Conclusiones

Los schwannomas son tumoraciones benignas de la pared abdominal. Es importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial preoperatorio con otros tumores de pared abdominal para plantear una adecuada estrategia terapéutica. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa de la lesión.

Referencias bibliográficas

1. Mishra A, Hamadto M, Azzabi M, Elfagieh M. Abdominal wall schwannoma: case report and review of the literature. *Case Rep Radiol* [internet]. 2013 [acceso: 11 junio 2016]; 2013;1-4. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2013/456863>.
2. Liu Y, Chen X, Wang T, Wang Z. Imaging observations of a schwannoma of low malignant potential in the anterior abdominal wall: a case report. *Oncol Lett*. 2014;8:1159-1162.
3. Khorgami Z, Nasiri S, Rezakhanlu F, Sodagari N. Malignant schwannoma of anterior abdominal wall: report of a case. *J Clin Med Res*. 2009;1(4):233-236.
4. Bhatia R, Banerjee A, Ram M, Lovett B. Benign ancient schwannoma of the abdominal wall: an unwanted birthday present. *BMC Surg*. 2010;10:1-5.
5. Balzarotti R, Rondelli F, Barizzi J, Cartolari R. Symptomatic schwannoma of the abdominal wall: a case report and review of the literature. *Oncol Lett*. 2015;9:1095-1098.
6. Campos J, Llombart B, Estevan R, Carbonell F. Tratamiento quirúrgico de los tumores de la pared abdominal. *Rev Hispanoam Hernia*. 2015;3(3):107-113.
7. Martí-Bonmatí L, Ramírez Fuentes C, Cervera-Deval J. Lesiones ocupantes de espacio en pared abdominal (no herniarias): la visión del radiólogo. *Rev Hispanoam Hernia*. 2015;3(3):95-105.
8. Machado I, Cruz J, Lavernia J, Carbonell F. Lesiones ocupantes de espacio en la pared abdominal (no herniaria). La visión del patólogo. *Rev Hispanoam Hernia*. 2015;3:85-94.