

Medicent Electrón 2014 abril-jun.;18(2)

HOSPITAL UNIVERSITARIO
“DR. CELESTINO HERNÁNDEZ ROBAU”
SANTA CLARA, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

Schwannoma maligno asociado a neurofibromatosis segmentaria (tipo V)

Malignant schwannoma associated with segmental neurofibromatosis (type V)

MSc. Dr. José Ramón Rodríguez Morales¹, Dra. Annia Noda Rodríguez², Dr. Eduardo Ibáñez Carrillo³

1. Especialista de Primer Grado en Oncología. Máster en Educación Médica. Asistente. Hospital Universitario “Dr. Celestino Hernández Robau”. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: josermm@hchr.vcl.sld.cu
2. Especialista de Primer Grado en Oncología. Hospital Universitario “Dr. Celestino Hernández Robau”. Santa Clara, Villa Clara. Cuba.
3. Especialista de Primer Grado en Oncología. Instructor. Hospital Universitario “Dr. Celestino Hernández Robau”. Santa Clara, Villa Clara. Cuba.

DeCS: neurilemoma, neurofibrosarcoma, neurofibromatosis.

DeCS: neurilemmoma, neurofibrosarcoma, neurofibromatosis.

Los tumores malignos de la vaina nerviosa periférica o schwannomas son tumores de alto grado de malignidad, que se originan de las células de Schwann de los nervios periféricos. Se localizan con mayor frecuencia en las extremidades y afectan sobre todo al sexo masculino en la edad media de la vida.^{1,2}

Estos tumores se encuentran asociados a neurofibromatosis en un 50 % de los casos, lo cual facilita su diagnóstico diferencial. La neurofibromatosis (NFM) tipo 1, o enfermedad de Von Recklinghausen, comprende el 85 al 90 % de todos los casos de neurofibromatosis; el restante 10 al 15 % corresponde a las variedades no clásicas de la enfermedad, dentro de las que se encuentran:

- NFM III (Mixta): Caracterizada por tumores del sistema nervioso central y periférico, manchas de color café con leche y neurofibromas en las partes blandas.
- NFM IV (Variante): Presencia de manchas de color café con leche y neurofibromas difusos, sin deformidades.
- NFM V (Segmentaria): Aparecen los neurofibromas en un segmento del cuerpo, de forma unilateral. Es una variedad no hereditaria.
- NFM VI (Macular): Predomina en esta variante el componente macular del síndrome.
- NFM VII (Tardía): Se inicia después de los 20 años de edad.
- NFM VIII (Inespecífica): Es una neurofibromatosis definida, pero no característica de ninguna otra variedad.^{3,4}

Según Kim y colaboradores, se habían informado en la literatura aproximadamente 100 casos de neurofibromatosis sectorial, a nivel mundial, desde que fue descrita inicialmente por Crowe, en 1956. Este autor estableció tres criterios para el diagnóstico de esa variedad:

1. Neurofibromas unilaterales limitados a uno o más nervios adyacentes.
2. Inexistencia de manchas de color café con leche.
3. Acentuada reducción o ausencia en la frecuencia de neurofibromatosis en las generaciones de los pacientes afectados.⁵

El objetivo de este trabajo fue presentar a una paciente de 70 años operada por un schwannoma maligno, de alto grado de malignidad, localizado en la cara anterior del muslo izquierdo, en el que mediante el examen físico y los estudios de imágenes se pudo comprobar que padecía una neurofibromatosis segmentaria (tipo V) del hemicuerpo izquierdo. Resultó interesante, en este caso, que el diagnóstico de la enfermedad era desconocido por la paciente, quien refirió no tener antecedentes patológicos familiares de esta, ni descendencia que la padeciera.

Presentación de la paciente

Paciente de 70 años, femenina, negra, con antecedentes de hipertensión arterial, que en febrero del 2011 se notó un aumento de volumen en la cara anterior del muslo izquierdo, de crecimiento rápido, no doloroso. Al realizar el examen físico, se constata una masa tumoral móvil, que mide 15x10 cm (Figura 1).



Figura 1. Schwannoma maligno de la región inguinal izquierda en paciente con neurofibromatosis segmentaria.

En la exploración de la cadena ganglionar inguinal izquierda, se palpan dos masas de aspecto similar, por delante de la cresta iliaca izquierda y otra de similares características en la espalda, siguiendo el recorrido de un nervio periférico del tronco. Se encuentran masas similares en las partes blandas del miembro superior izquierdo. No se observan manchas de color café con leche en el tronco ni hiperpigmentación de pliegues axilares o inguinales. Tampoco existen evidencias de la enfermedad en el hemicuerpo derecho.

Se realiza biopsia incisional de la masa inguinal y se informa como neurofibrosarcoma (schwannoma) de alto grado de malignidad.

Los complementarios realizados mostraron los siguientes resultados: Hb: 11,3 g/l; eritrosedimentación: 67; LDH: 401 mmol/l; rayos X de tórax: signos de cardiomegalia, sin alteraciones pleuropulmonares; ultrasonido abdominal: imágenes nodulares sugestivas de

adenomegalia en la cavidad pélvica izquierda, la mayor de 3 cm. La paciente fue estudiada en una etapa IV (G4 T2b N1 M1).

Se define, en consulta multidisciplinaria de tumores periféricos, la siguiente estrategia de tratamiento: realizar una escisión amplia, más vaciamiento inguinal de la tumoración del muslo (Figura 2), y escisión con margen de seguridad del resto de las lesiones tumorales. Teniendo en cuenta el grado histológico del tumor, la paciente tenía criterio de recibir radioterapia y quimioterapia adyuvante.



Figura 2. Especimen quirúrgico del vaciamiento inguinal que se le realizó a la paciente.

A los tres meses de ser intervenida, aún sin completar la estrategia definida, presenta síntomas y signos sugestivos de metástasis hepática y pulmonar, lo que fue comprobado por ultrasonido abdominal y radiografía de tórax; la paciente falleció a consecuencia de una insuficiencia hepática, un mes después de diagnosticársele las metástasis viscerales.

Comentario

Se ha descrito que la forma segmentaria de la neurofibromatosis afecta predominantemente a las mujeres, en una relación de 2:1 respecto a los hombres. Los neurofibromas ocupan más comúnmente los dermatomas a nivel cervical o torácico, son unilaterales y aparecen más frecuentemente en el lado derecho que en el izquierdo.⁶

La paciente que presentamos cumple con los criterios que estableció Crowe para esta enfermedad: presencia de neurofibromas limitados al hemicuerpo izquierdo; ausencia en el examen físico de machas de color café con leche; no tener antecedentes familiares de la enfermedad, ni de que algún descendiente la hubiera desarrollado.

Aunque la bibliografía consultada considera que los tumores de nervios periféricos que se asocian a neurofibromatosis segmentaria tienen muy bajo riesgo de desarrollar una tumoración maligna en la vaina nerviosa periférica, a diferencia de los que presentan la forma clásica de la enfermedad, la paciente de este informe padeció de un schwannoma maligno, de alto grado de malignidad, con una evolución agresiva, y la presencia de metástasis hepáticas y pulmonares que provocaron su muerte, a solo cuatro meses de iniciado el tratamiento.⁷

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Steib JP, Bouchaïb J, Walter A, Schuller S, Charles P. Could an osteoinductor result in degeneration of a neurofibromas in NF1? Eur Spine J. 2010 July;19(Suppl. 2):220-5.
2. Merchán Rodríguez R, Cacabelos Pérez P, Delgado C, Alañá García M. Neurofibrosarcoma con metástasis pulmonares en paciente con neurofibromatosis tipo I. An Med Interna (Madrid). 2008 mar.;25(3):1-3.
3. Duque Serna FL, Ramírez Usuga OA. Neurofibromatosis: reporte de un caso. Rev Fac Odontol Univ Antioq. 2010;21(2):218-25.
4. González Treviño JL. Shuanoma maligno: Informe de un caso. Rev Mex Oftalmol. 2007 nov.-dic.;81(6):350-2.
5. Vidarte G, Anadela L, Ruiz E. Neurofibromatosis segmentaria verdadera. Dermatol Peruana. 2000 jul.-dic.;10(2):124-6.
6. Schilling A, Celis C, Hidalgo A, Cantín M. Schwannoma maligno en la mandíbula: Reporte de un caso. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2009;69:265-70.
7. Pinilla González R, Hadi Al-Bahloli S, López Lazo S, Quintana Díaz JC, González Rivera A. Schwannoma retroperitoneal maligno. Rev Cubana Cir [internet]. 2009 sep.-dic. [citado 13 dic. 2011];48(4):[aprox. 6 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74932009000400012&lng=es&nrm=iso&tlng=es

Recibido: 6 de febrero de 2013

Aprobado: 21 de noviembre de 2013

MSc. Dr. José Ramón Rodríguez Morales. Especialista de Primer Grado en Oncología. Máster en Educación Médica. Asistente. Hospital Universitario "Dr. Celestino Hernández Robau". Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: josermm@hchr.vcl.sld.cu