





de Caso.

Giant pelvic Schawannoma: A case report.

Guido Panchana Eqüez (10) 1, Héctor Montes Lainez* (10) 1, Kevin Albuja (10) 1, Pamela Vega Ch. D 2

- 1. Servicio de Cirugía, SOLCA- Guayaquil, Ecuador
- 2. Programa de Maestría en Investigación en Ciencias de la Salud, Universidad de la Rioja, España.

Resumen

Introducción: Los Schwannomas son tumores derivados de las células de Schwann que se pueden presentar en cualquier lugar de la economía corporal, siendo poco usual su localización en la pelvis (1 a 3 %). Con presentación tórpida y sintomatología variada en relación con el sitio que ocupan. Su tratamiento se basa en la resección quirúrgica.

Caso clínico: Presentamos el caso de un hombre joven de 21 años presentando dolor pélvico por 4 meses.

Taller diagnóstico: en imágenes se evidencia una masa que ocupa toda la pelvis, esta es extirpada y revela como diagnóstico histopatológico. Neoplasia mesénquimal compatible con schwannoma.

Conclusión: Estos tumores son raros, y la localización pélvica es muy poco frecuente, su extirpación se vuelve curativa y debe realizarse de manera oportuna.

Palabras clave:

DeSC: Neurilemoma, Oncología Quirúrgica, Neurilema, Células de Schwann.

DOI: 10.33821/713

Schwannoma gigante de pelvis: Reporte

Héctor Montes Lainez. E- mail: Hector_montes93@hot-

*Autor de Correspondencia:

mail.com

Teléfono: 0989732362 Guayaquil-Ecuador

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Recibido: Mayo 11, 2023 Aceptado: Julio 26, 2023 Publicado: Agosto 25, 2023 Editor: Dra. Lorena Sandoya

Membrete bibliográfico:

Panchana G, Montes H, Vega P. Schwannoma gigante de pelvis: Reporte de Caso. Revista Oncología (Ecuador) 2023;33(2):195-201.

ISSN: 2661-6653

DOI: https://doi.org/10.33821/713 SOCIEDAD DE LUCHA CONTRA EL CÁNCER-ECUADOR.

Copyright 2023, Guido Panchana Eguez, Héctor Montes Lainez, Kevin Albuja, Pamela Vega Ch. Este artículo es distribuido bajo los términos de Creative Commons Attribution License BY-NC-SA 4.0, el cual permite el uso y redistribución citando la fuente y al autor original.

Abstract

Introduction: Schwannomas are tumors derived from Schwann cells that can occur anywhere in the body economy, and their location is unusual in the pelvis (1 to 3%). With torpid presentation and varied symptoms about the site they occupy. Its treatment is based on surgical resection.

Clinical case: We present the case of a 21-year-old man with pelvic pain for four months.

Diagnostic workshop: Images show a mass that occupies the entire pelvis; this is removed and revealed as a histopathological diagnosis. Mesenchymal neoplasm compatible with schwannoma.

Conclusion: These tumors are rare, and the pelvic location is very infrequent; their removal becomes curative and must be performed promptly.

Keywords:

MeSH: Neurilemmoma, Surgical Oncology, Schwannoma, Neurilemma, Schwann Cells.

DOI: 10.33821/705

Introducción

Los Schwanoimas también denominados neurilemomas son tumores que se originan a través de las células de Schwann. Se puede presentar en todo el cuerpo, pero una de su localización menos frecuente es en la cavidad pélvica (1 a 3 %) [1]. Generalmente, son tumoraciones únicas, de tamaño variable, de coloración amarillenta, que se presentan más frecuentemente en mujeres de entre 20 a 50 años [2]. Su sintomatología es muy poco clara y generalmente se presenta cuando el tumor es grande y comprime órganos vecinos [3]. El tratamiento convencional de los schwannomas retroperitoneales y pélvicos es la laparotomía exploratoria con resección tumoral con márgenes libres [4]. No existe caso reportado en la literatura médica nacional de esta tumoración benigna muy poco frecuente, por lo que consideramos pertinente la divulgación científica del mismo.

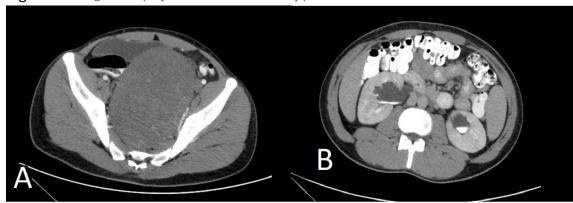
Caso Clínico

Se trata de un paciente hombre de 21 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, de situación socioeconómica media baja, sin antecedentes heredo-familiares que comunicar. El cual acude por dolor intenso en región pélvica de varios meses de evolución, acompañado de una masa palpable que creció en el trascurso de estos meses.

Taller diagnóstico

Se realizó tomografía donde se evidenció una masa tumoral de 13 x 14 cm que ocupa toda la cavidad pélvica comprimiendo estructuras adyacentes y generando uretero-hidronefrosis bilateral (Figura 1).

Figura 1. Tomografía simple y contrastada de abdomen y pelvis.



Tumoración Gigante de Pelvis desplaza estructuras adyacentes. B. Hidronefrosis bilateral obstructiva por tumoración pélvica.

Con base a esta imagen se decide llevar a cirugía donde se realizó una laparotomía exploratoria encontrando una tumoración gigante en pelvis adherida a recto y vejiga (Figura 2), con mucha dificultad se realizó su exéresis y en estudio anatomopatólogico reporta como neoplasia de estirpe mesenquimatosa realizando pruebas de inmunohistoquímica que confirma el diagnóstico de Schwannoma (Betacateina: negativo; SOX10: Positivo; Caldesmon: Negativo; BCL 2: Positivo; SMA: negativo; S100: Positivo; CD117: negativo; CD34: negativo) Ki67%: 7 % con mitosis de: 0/10 campos de 40x.



Figura 2. Anatomía macroscópica del tumor.

Ilustración 1 Tumoración de 17 x 10 cms de pelvis. Producto de exéresis quirúrgica.

Evolucionó sin complicaciones en su postoperatorio, siendo dado de alta 8 días posterior a su cirugía, siendo esta muy bien tolerada por el paciente.

En vista de su informe de anatomopatologia sin evidencia de malignidad se mantiene en vigilancia oncológica y a 6 meses luego de su cirugía sin evidencia de recidiva tumoral.

Discusión

Los Schwannomas, o también denominados Neurilemomas, se originan a partir de las células Schwann. Se localizan en regiones como la cabeza, cuello, cavidad bucal, nervios craneales, a excepción de los nervios olfatorios, mediastino, en menor proporción la región pélvica (1-3%) a partir del plexo sacro e hipogástrico, estos pueden ser benignos o malignos [3, 4]. Los Schwannomas benignos pueden recidivar, en ocasiones precozmente, posterior a ser removidos en su totalidad, teniendo características clínicas e histológicas que la lesión original, el crecimiento de la tumoración no es progresivo, puede detenerse o ralentizarse por un amplio tiempo [5].

Macroscópicamente, son redondos, delimitados por una cápsula fibrosa, aunque pueden presentar decoloración amarillenta, microscópicamente pueden componerse de células fusiformes con núcleo ondulado y el citoplasma pálido, pudiendo presentar dos tipos: denso/hipercelular (A) o hipocelular (B); en el tipo A, las células son fusiformes y se disponen formando cuerpos de Verocay, los núcleos son agrandados y pueden presentar leve pleomorfismo, el

diagnóstico definitivo se lo realiza por histopatología y por inmunohistoquímica que demuestra la presencia de la proteína S1006 [6].

Los Schwannomas pélvicos (SP) son tumores raros, únicos, de gran tamaño, bien diferenciados que pueden estar delimitado a las áreas retroperitoneales o presacras se presentan con calcificaciones (moteados, curvilíneos punteados), degeneración quística o hemorragias [Z, 8]. Se presentan con mayor frecuencia en las mujeres que en los hombres por lo general entre los 20 y 50 años de edad, son de difícil diagnóstico, debido a que clínicamente son silenciosos y por lo general se presenta cuando el tumor es grande y comprime órganos adyacentes produciendo así sintomatología inespecífica [9]. Los SP son tumores pequeños (5-6 cm) aunque se han notificado de gran tamaño (100 cm). Los SP sacros se clasifican en tres tipos; los tumores tipo I, están limitados al sacro; los tipos II se originan en el sacro, aunque puede extenderse al espacio presacro o subcutáneo; el tipo III se localiza en el retroperitoneo o en la pelvis [10]. El síntoma principal de los SP son el dolor pélvico que puede o no irradiarse a los genitales o miembros inferiores aunque la sintomatología puede ser inespecífica [11]. Los Schwannomas pélvicos se puede identificar por métodos de imagen la de elección es la Resonancia Magnética permitiendo identificar una masa heterogénea bien delimitada con realce de partes solidas. El papel de la biopsia por aspiración con aguja fina es controvertido, ya que, no proporciona resultados confiables. El tratamiento convencional de los schwannomas retroperitoneales y pélvicos es la laparotomía exploratoria, aunque este procedimiento ofrezca resultados más lentos en cuanto a su recuperación y estancia hospitalaria. En relación a la cirugía laparoscópica que ofrece menor tiempo hospitalario, recuperación post operatoria más rápida, mejores resultados cosméticos, menor uso de analgesia. Actualmente también existe el abordaje robótico ofreciendo mejores resultados en comparación con la laparoscopía [12].

Para los Schwannomas benignos la resección quirúrgica con márgenes libres que se acompaña de conservación de estructuras nerviosas es el tratamiento de elección, no obstante para las tumores malignos que la excesicion quirúrgica es amplia donde incluyen estructuras adyacentes, por lo que se recomienda resección con márgenes quirúrgicos adecuados para evitar posibles recurrencias [13]. La complicación más usual del procedimiento quirúrgico radical es el déficit neurológico post operatorio que ocurre hasta en un 80% de los casos. El pronóstico es bueno para la Schwannomas benignos, para los malignos la tasa de mal pronóstico es elevada debido a la mayor recidiva (40-100 %) y menor supervivencia (50-70 %) [14].

Este caso en particular se comportó como uno clásico de los pocos descritos, las pruebas de imagen junto con la confirmación histopatológico confirman el diagnóstico y la exéresis completa se vuelve el tratamiento oportuno en este tipo de pacientes.

Perspectiva del paciente

El paciente se mostró abierto a la terapéutica quirúrgica propuesta y al evolucionar favorablemente luego de su cirugía mostró satisfacción con terapia instaurada

Conclusiones

El informe médico presenta el caso de un paciente joven con un raro Schwannoma pélvico, un tumor originado en células de Schwann. Aunque poco frecuentes (1-3 % de los casos), estos tumores pueden aparecer en diversas áreas del cuerpo, como en la cavidad pélvica en este caso. Suelen causar síntomas vagos como dolor pélvico intenso y masas palpables debido a la compresión de estructuras cercanas. El diagnóstico se basó en una tomografía que mostró una gran masa en la cavidad pélvica, obstruyendo los uréteres y provocando hidronefrosis bilateral. Se realizó una resección quirúrgica exitosa mediante laparotomía exploratoria para extraer el Schwannoma. El análisis histopatológico e inmunohistoquímico garantiza el

diagnóstico, mostrando proteínas características de las células de Schwann. Aunque los Schwannomas benignos tienen buen pronóstico tras la resección quirúrgica, puede haber recurrencias ocasionales. En este caso, la extirpación completa llevó a una recuperación exitosa sin recidivas a los seis meses de seguimiento. El caso destaca la importancia de considerar Schwannomas pélvicos al demostrar masas pélvicas, especialmente en pacientes jóvenes con síntomas inespecíficos. La detección temprana y adecuada son esenciales para la recuperación y prevención de complicaciones a largo plazo.

Abreviaturas SP: Schwannomas pélvicos. Información administrativa Archivos Adicionales Ninguno declarado por los autores. Agradecimientos No aplica. Contribuciones de los autores Guido Panchana Eguez: Conceptualización, análisis formal, investigación, administración del proyecto, redacción del borrador original. Héctor Montes Lainez: Conceptualización, análisis formal, investigación, administración del proyecto, redacción del borrador original. Kevin Albuja: Conceptualización, metodología, validación, visualización, redacción -revisión y edición. Pamela Vega Ch.: Conceptualización, metodología, validación, visualización, redacción -revisión y edición. Ambos autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito. Financiamiento Ninguno.

Disponibilidad de datos y materiales

Existe la disponibilidad de datos bajo solicitud al autor de correspondencia. No se reportan otros materiales.

Declaraciones

Aprobación del comité de ética

No requerido para casos clínicos.

Consentimiento para publicación

La paciente brindó el consentimiento escrito para la publicación de este caso clínico.

Conflictos de interés

Los autores declara que no tienen ningún conflicto de competencia o interés.

Referencias

- 1. Pak H, Haji Maghsoudi L. Pelvic Schwannoma: In light of a case report. Clin Case Rep. 2019 Nov 13;7(12):2488-2490. doi: 10.1002/ccr3.2542. PMID: 31893085; PMCID: PMC6935657.
- 2. Senoglu M, Bulbuloglu E, Demirpolat G, Altun I, Ciralik H. The anterior extraperitoneal approach to the rare presacral/ retroperitoneal schwannoma. Bratisl Lek Listy. 2010;111(10):558-61. PMID: 21125802.
- 3. Kalagi D, Bakir M, Alfarra M, Aborayya A, Anwar I. Two Unusual Presentations of Presacral Schwannoma; A Case Series. Int J Surg Case Rep. 2019;61:165-168. doi: 10.1016/j.ijscr.2019.07.042. Epub 2019 Jul 22. PMID: 31374466; PMCID: PMC6675969.
- 4. Santos AJ, Duarte L, Santos SC, Casimiro C. A 68-Year-Old Woman Presenting with Recurrent Abdominal Pain and a Diagnosis of a Presacral Retroperitoneal Benign Schwannoma that Mimicked an Ovarian Tumor on Pelvic Magnetic Resonance Imagining. Am J Case Rep. 2022 Jul 20;23:e935985. doi: 10.12659/AJCR.935985. PMID: 35854634; PMCID: PMC9309983.
- 5. Korkontzelos I, Tsimoyiannis E, Zagaliki A, Demou A, Karabina E, Antoniou N. Pelvic retroperitoneal schwannoma presenting as a gynecologic mass: case report. Eur J Gynaecol Oncol. 2005;26(1):117-9. PMID: 15755018.
- 6. Schüppler U, Weisner D, Schollmeyer T, Lüttges J, Kovaćs G. Imitation eines Ovarialmalignoms durch ein malignes Schwannom [Imitation of ovarian malignant tumor by malignant schwannoma]. Geburtshilfe Frauenheilkd. 1995 Feb;55(2):110-2. German. doi: 10.1055/s-2007-1022784. PMID: 7758892.
- 7. Dau MHT, Tran MTT, Nguyen HQ, Vo KYT, Nguyen TTT, Hoang TH, Hoang VT, Hoang DT. Pelvic schwannoma in an adult male. Acta Radiol Open. 2022 May 12;11(5):20584601221102822. doi: 10.1177/20584601221102822. PMID: 35592689; PMCID: PMC9112306.
- 8. Andrej O, Lucija V, Mirko O. Giant pelvic schwannoma presenting with increased urinary frequency Case report. Int J Surg Case Rep. 2022 Apr;93:106934. doi: 10.1016/j.ijscr.2022.106934. Epub 2022 Mar 10. PMID: 35286978; PMCID: PMC8921305.
- 9. Jaworski E. Nerwiak osłonkowy pozaotrzewnowy miednicy małej naśladujacy miedzywiezadłowy guz jajnika [Retroperitoneal neurinoma of the small pelvis simulating an interligamental ovarian tumor]. Wiad Lek. 1969 Nov;22(21):2011-3. Polish. PMID: <u>5358857</u>.
- 10. Xu H, Sha N, Li HW, Bai M, Chen X, Hu HL, Wu CL. A giant pelvic malignant schwannoma: a case report and literature review. Int J Clin Exp Pathol. 2015 Nov 1;8(11):15363-8. PMID: 26823895; PMCID: PMC4713681.
- 11. Maneschg C, Rogatsch H, Bartsch G, Stenzl A. Treatment of giant ancient pelvic schwannoma. Tech Urol. 2001 Dec;7(4):296-8. PMID: 11763493.

- 12. Deboudt C, Labat JJ, Riant T, Bouchot O, Robert R, Rigaud J. Pelvic schwannoma: robotic laparoscopic resection. Neurosurgery. 2013 Mar;72(1 Suppl Operative):2-5; discussion 5. doi: 10.1227/NEU.0b013e31826e2d00. PMID: 22902343.
- 13. Hidaka E, Ishiyama Y, Maeda C, Nakahara K, Shimada S, Mukai S, Sawada N, Ishida F, Kudo SE. Laparoscopic Extirpation of a Schwannoma in the Lateral Pelvic Space. Case Rep Surg. 2016;2016:1351282. doi: 10.1155/2016/1351282. Epub 2016 Nov 9. PMID: 27900226; PMCID: PMC5120176.
- 14. Trimech W, Ennaceur F, Hassine HB, Zneti H, Noomen F, Zouari K. Retrorectal Schwannomas: Atypical Presentation and Controversial Surgical Management. Case Rep Surg. 2021 May 7;2021:5535283. doi: 10.1155/2021/5535283. PMID: 34040815; PMCID: PMC8121578.

Nota del Editor

La Revista Oncología (Ecuador) permanece neutral con respecto a los reclamos jurisdiccionales en mapas publicados y afiliaciones institucionales.