
Schwannoma Maligno en Paciente con Neurofibromatosis Tipo I: Reporte de Caso



Rev Guatem Cir Vol. 31 (1) - 2025

Sergio Estrada Sarmenio¹, Lizzette Laura Barbosa²

¹Cirujano Oncólogo, Clínica de Tumores, Hospital Roosevelt, 2 Residente 4 de Maestría en Cirugía General del Hospital Roosevelt Guatemala y Universidad de San Carlos de Guatemala. Correspondencia: Lizzette Laura Barbosa. Dirección: 10av-6-29 Colonia Roosevelt, Zona 11, Ciudad de Guatemala. E mail: liz.barbosa@outlook.com

RESUMEN

El schwannoma es un tumor de la vaina del nervio extracraneal, que rara vez afecta al plexo braquial. Debido a que los schwannomas del plexo braquial son una entidad rara y dado a la complejidad anatómica del plexo braquial, los schwannomas en esta región representan un desafío para los cirujanos. Se presenta el caso de una paciente femenina de 30 años con una masa dolorosa de lento crecimiento en la región supraclavicular derecha de un año de evolución. El diagnóstico fue confirmado mediante análisis histológico y citogenético.

Palabras claves: schwannoma, maligno, neurofibromatosis

ABSTRACT

Malignant schwannoma in a patient with neurofibromatosis type I: Case Report

Schwannoma is an extracranial nerve sheath tumor that rarely affects the brachial plexus. Because brachial plexus schwannomas are a rare entity and because of the anatomical complexity of the brachial plexus, schwannomas in this region present a challenge to surgeons. We present the case of a 30-year-old female patient with a slowly growing painful mass in the right supraclavicular region of 1 year of evolution. The diagnosis was confirmed by histological and cytogenetic analysis.

Keywords: schwannoma, neurofibromatosis

INTRODUCCIÓN

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es un síndrome neurocutáneo autosómico dominante caracterizada por múltiples tumores centrales y periféricos. El schwannoma o neurilemoma es un tumor benigno encapsulado de la vaina nerviosa que surge de las células de Schwann a lo largo del trayecto de un nervio, y puede afectar desde el tercer al duodécimo nervio craneal, nervios periféricos y autónomos¹. Los schwannomas rara vez afectan el plexo braquial y representan aproximadamente el 5% de todos los casos de schwannomas. Dado a que los schwannomas del plexo braquial son una entidad rara y debido a la complejidad anatómica del plexo braquial, los schwannomas en esta región presentan un desafío para los cirujanos.

INFORME DE CASO

Acude al departamento de tumores, una paciente femenina de 30 años con una masa indolora de crecimiento lento en la región supraclavicular derecha. En la exploración, la paciente presentaba una masa firme y móvil en la región supraclavicular derecha. además, debilidad, entumecimiento y leve pérdida de función del miembro superior. No hubo cambios en el color o el pulso del brazo, se observaron leves indicios de edema y atrofia muscular. En la historia clínica personal, la paciente refiere que su madre posee el diagnóstico de neurofibrosis tipo 1. Después del examen físico y la ecografía del cuello, se recomendó correlacionar con tomografía torácica para definir la ubicación y el tamaño del tumor, y para delinear los márgenes

del tumor y la relación con estructuras adyacentes. La tomografía reveló una lesión en forma de huso claramente delineada de 10x8x6 cm de tamaño, indivisible del nervio C7, desde sus raíces en el segmento de nivel C5-6 hasta el tronco superior del plexo braquial, la cual fue absorbida de forma moderadamente heterogénea con contraste. (figura 1).

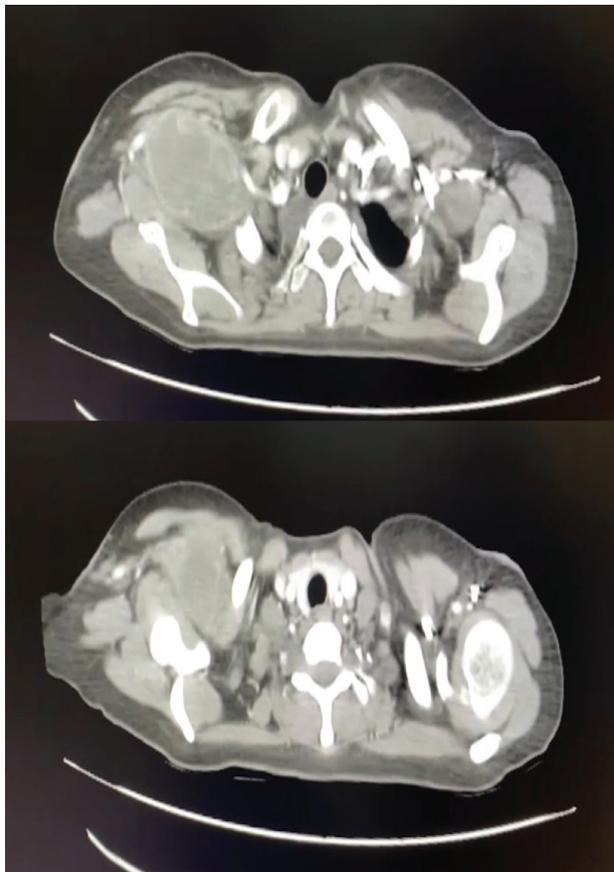


Figura 1.

La paciente fue sometida a enucleación del tumor bajo anestesia general mediante abordaje supraclavicular anterior. (figura 2)

El estudio de electrodiagnóstico preoperatorio (examen electrofisiológico) evidenció una conducción nerviosa sensitiva y motora normal. La exploración reveló la presencia del tumor,

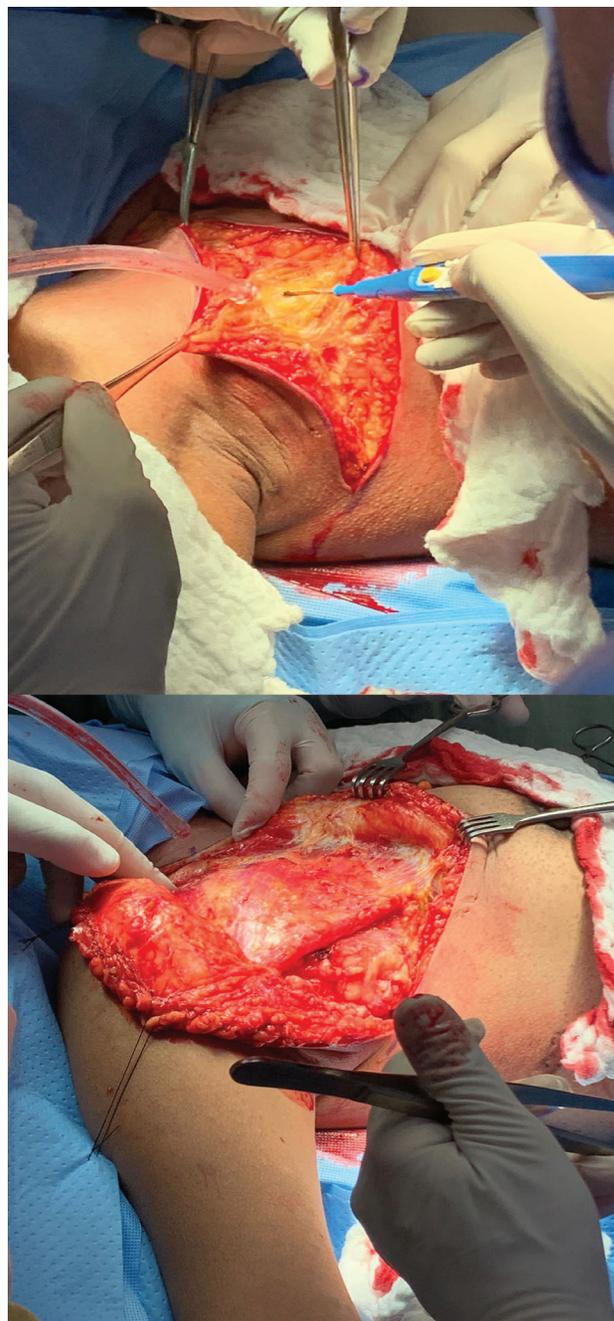


Figura 2. El paciente fue sometida a un abordaje supraclavicular anterior.

que era una formación ovalada lisa con fascículos nerviosos estirados y desplazados sobre la cúpula de la masa. El tumor estaba adherido excéntricamente al eje del nervio, sin agrandamiento del nervio. (figura 3)

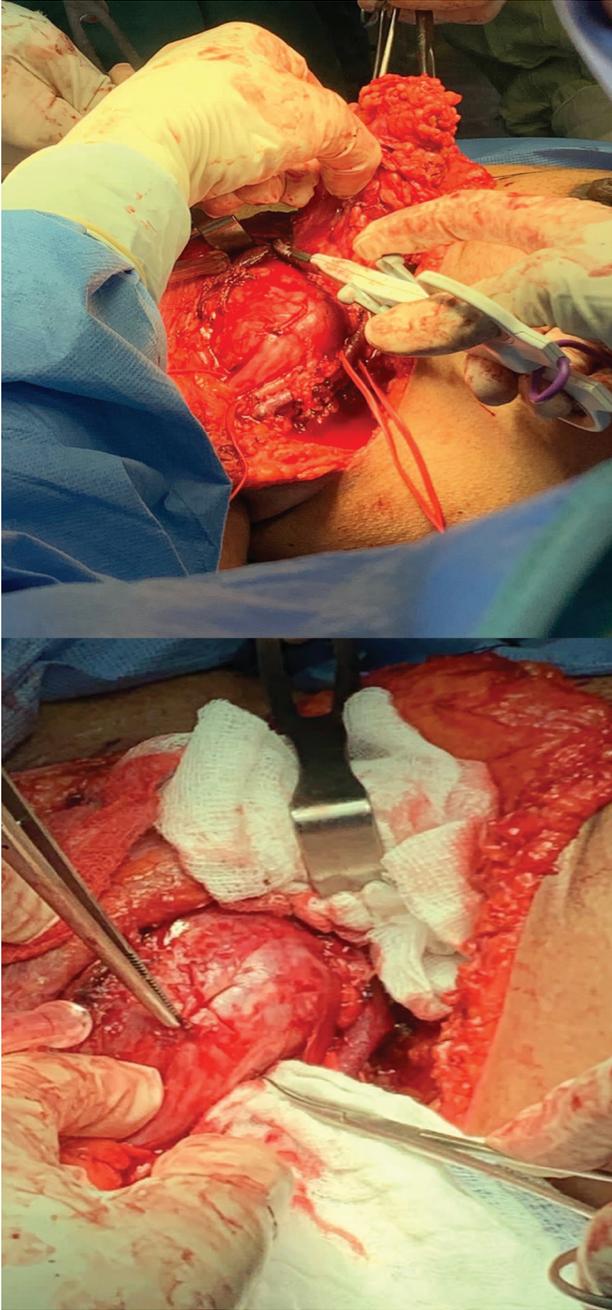


Figura 3. Se observa un tumor, que era de forma ovalada lisa con fascículos nerviosos estirados y desplazados sobre la cúpula de la masa.

Después de la identificación del tumor, se dedicó toda la atención en la identificación, aislamiento y movilización de todos los elementos del plexo adyacentes. Pudimos diseccionar los fascículos nerviosos y enucleo el tumor preservando todos los fascículos nerviosos. (figura 4)

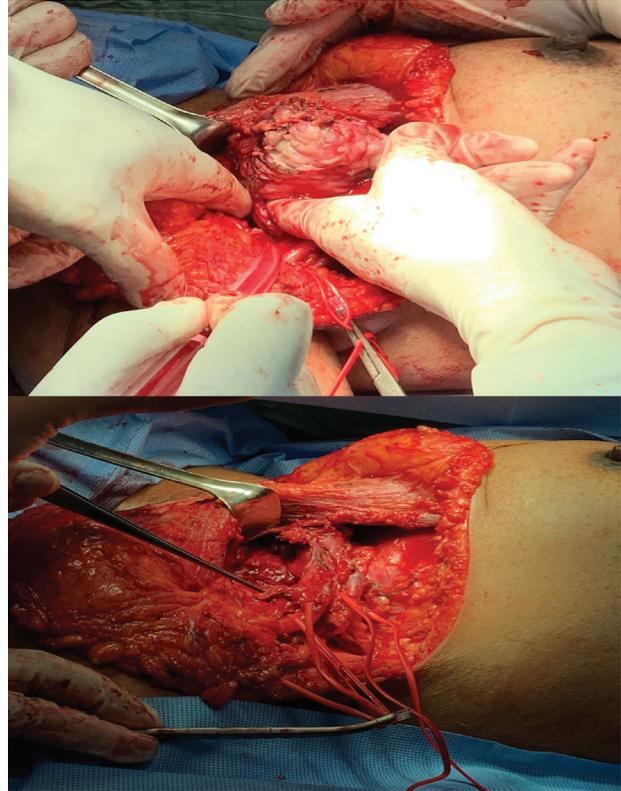


Figura 4. Se diseccionaron los fascículos nerviosos y se enucleo el tumor preservando todos los fascículos nerviosos.



Figura 5. Se reseco un tumor blando, ovalado y encapsulado, que medía macroscópicamente 4,5x3,5x2,5 cm.

El diagnóstico histopatológico fue de schwannoma maligno. La muestra obtenida fue un tumor blando, ovalado y encapsulado, que medía macroscópicamente 4,5x3,5x2,5 cm. La superficie de corte era amarillenta con áreas de hemorragia (Figura 5).

Histológicamente, el tumor estaba compuesto por células fusiformes dispuestas en fascículos entrelazados con empalizada nuclear. También se encontraron áreas pseudoquísticas focales e histiocitos espumosos, así como vasos sanguíneos hialinizados. Se reportó atipia nuclear y leve actividad mitótica. Se reportaron bordes libres en los cuatro cuadrantes. El análisis inmunohistoquímico mostró una fuerte expresión difusa de la proteína S-100 y la proteína ácida fibrilar glial (GFAP) en las células tumorales. (Figura 6)

Tras la operación, la paciente desarrolló parestesia y entumecimiento en su mano. La electro-

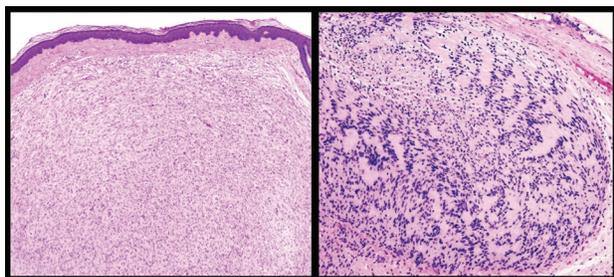


Figura 6. El tumor estaba compuesto por células fusiformes dispuestas en fascículos entrelazados con empalizada nuclear.



Figura 7. Imagen postoperatoria de la paciente.

mioneurografía realizada dos meses después de la cirugía mostró una reducida amplitud potencial sensorial del nervio mediano derecho en comparación con los hallazgos preoperatorios. No hubo signos de daño a las fibras motoras. Tres meses después de la operación, la paciente confirmó mejoría en su estado postoperatorio y parestesia únicamente en la punta del pulgar y el índice de la mano derecha. Se realizó fisioterapia. Catorce meses después de la cirugía, no se halló evidencia radiológica de recurrencia, pero la paciente aún tenía parestesia en la punta del pulgar y el índice derechos. Figura 7

DISCUSIÓN

Los tumores primarios del plexo braquial son raros y se pueden dividir en dos grupos, los tumores periféricos de la vaina neural y los tumores periféricos de la vaina no neural². Los schwannomas, junto con los neurofibromas, son tumores de la vaina de los nervios periféricos y rara vez afectan al plexo braquial. La mayoría de los schwannomas surgen esporádicamente como un único tumor benigno, aunque existen casos de múltiples schwannomas. Los schwannomas suelen surgir de forma espontánea, aunque son una característica principal de dos enfermedades tumorales hereditarias, la neurofibromatosis tipo 2 y la schwannomatosis. Una característica definitoria de la neurofibromatosis tipo 2 es la presencia de schwannomas vestibulares bilaterales y sólo el 4% de todos los schwannomas están asociados con la neurofibromatosis tipo 1³. Los tumores pequeños suelen ser únicos, pero los tumores más grandes pueden ser multinodulares con características degenerativas que incluyen formación de quistes, fibrosis o calcificación. La presentación clínica de los tumores del plexo braquial varía en función de su localización, extensión, elementos neurales implicados y patología.⁴

La sintomatología es causada por invasión directa del nervio, infiltración de los tejidos circundantes o efecto de masa local. Los schwannomas del plexo braquial en esta región se presentan como una masa de crecimiento lento, pero pueden presentarse con síntomas de compresión nerviosa. Otros signos y síntomas de presentación incluyen parestesia y entumecimiento, sensibilidad y dolor directo y dolor irradiado.⁵

El diagnóstico diferencial de las masas supraclaviculares incluye diferentes afecciones benignas y malignas como ganglios linfáticos supraclaviculares, lipoma, linfangioma, hemanangioma, linfoma, metástasis en ganglios linfáticos, fibrosarcoma, leiomiomas, sarcoidosis y tuberculosis. Otras posibles afecciones son el schwannoma, el neurofibroma, el tumor de células granulares, la schwannomatosis, los tumores malignos de la vaina del nervio periférico y los tumores malignos de células granulares.⁶ Los neurofibromas son en su mayoría solitarios, pero pueden presentarse como tumores múltiples en la neurofibromatosis tipo 1. La schwannomatosis o neurilemomatosis es una enfermedad hereditaria, que se presenta con dos o más schwannomas no intradérmicos y al menos uno tiene confirmación histológica. Los pacientes con schwannomatosis no deben cumplir los criterios de diagnóstico de neurofibromatosis tipo 2.⁷ Las características de la neurofibromatosis tipo 1, como seis o más manchas café con leche, pecas en la región axilar o inguinal y dos o más nódulos de Lisch no son asociados con schwannomatosis. Los tumores malignos de la vaina del nervio periférico a menudo producen pérdida de la función periférica a diferencia de los schwannomas. Los MPNST suelen observarse en la neurofibromatosis tipo 1.

Microscópicamente, el tumor contiene una mezcla de dos áreas distintivas. Las áreas de An-

toni A son celulares con empalizada nuclear y cuerpos de Verocay donde dos filas de núcleos en empalizada están separadas por material fibrilar rosa. Las zonas Antoni B son zonas menos celulares y microquísticas.⁸ Generalmente están presentes cambios degenerativos como la formación de quistes, calcificaciones focales y vasos sanguíneos hialinizados y trombosados con hemorragia y depósito de fibrina asociados. Hay un infiltrado inflamatorio, especialmente histiocitos. Se propone un algoritmo para el tratamiento de los schwannomas extracraneales de cabeza y cuello que incluye tres opciones de tratamiento, es decir, observación expectante en pacientes asintomáticos, cirugía para obtener mejores resultados a largo plazo en pacientes con enfermedad progresiva o sintomática y radioterapia en pacientes sintomáticos no aptos para someterse a tratamiento quirúrgico. Cada masa que surge de un tronco nervioso y que causa dolor y que va acompañada de una pérdida de función cada vez más profunda, se considera un tumor maligno hasta que se demuestre lo contrario. La resección del tumor es la opción en la mayoría de los tumores benignos y malignos del plexo braquial.⁹

Existen diferentes abordajes quirúrgicos dependiendo de la localización del tumor. Un abordaje supraclavicular anterior es beneficioso para tumores que afectan raíces y troncos. Los tumores inferiores que afectan a cordones y nervios terminales requieren un abordaje infraclavicular anterior; cuando hay afectación más extensa del plexo, incluyendo su parte retroclavicular, es preciso un abordaje anterior combinado con o sin sección de la clavícula. Se recomiendan los siguientes abordajes: abordaje supraclavicular, exposición transclavicular y abordaje subescapular posterior.¹⁰ También se recomienda la incisión intracapsular, ya que la escisión extracapsular puede dañar los fascículos normales durante la disección de la cápsula. El abordaje

quirúrgico no influye en los resultados postoperatorios, ya que estos están relacionados con el grado de resección en el momento de la cirugía y las características patológicas del tumor. Puede producirse disfunción neurológica posoperatoria después de la resección total. La paresia nerviosa transitoria puede ocurrir incluso cuando los tumores benignos se disecan cuidadosamente.

CONCLUSIÓN

Cuando nos encontramos con una masa supraclavicular, se deben considerar los tumores neurogénicos como diagnóstico diferencial.

La resección de tumores es el tratamiento de elección para la mayoría de tumores originados en el plexo braquial. El abordaje quirúrgico apropiado, implica una técnica de disección microquirúrgica intraoperatoria, que debe estar acompañada por una comprensión de la compleja anatomía del plexo braquial. Este enfoque a menudo requiere monitorización intraoperatoria para mejorar el resultado del paciente. También se debe realizar estudios electromiográficos para poder estudiar la función motora del área afectada.

REFERENCIAS

1. Garozzo D. Peripheral nerve tumors in neurofibromatosis 1: An overview on management and indications for surgical treatment in our experience. *Neurol India*. 2019 Jan-Feb;67(Supplement):S38-S44. doi: 10.4103/0028-3886.250697. PMID: 30688231.
2. Ogose A, Hotta T, Morita T, Otsuka H, Hirata Y. Multiple schwannomas in the peripheral nerves. *J Bone Joint Surg Br*. 1998 Jul;80(4):657-61. doi: 10.1302/0301-620x.80b4.8532. PMID: 9699832.
3. Banik S, Sahoo S, Gaikwad MR, Purkait S, Patnaik M. Schwannoma in an accessory branch of the posterior cord of the brachial plexus: a rare case report. *Folia Morphol (Warsz)*. 2022;81(3):777-780. doi: 10.5603/FM.a2021.0058. Epub 2021 Jun 1. PMID: 34060641.
4. Wechselberger G, Koeninger F, Neureiter J, Heinrich K, Schwaiger K. Neurinom des Plexus brachialis als Ursache stärkster chronischer Schulterschmerzen, chirurgisches Management und Verlauf [Brachial plexus schwannoma as a reason for severest chronic shoulder pain, surgical management and follow up]. *Handchir Mikrochir Plast Chir*. 2019 Aug;51(4):334-335. German. doi: 10.1055/a-0795-3621. Epub 2019 Jan 31. PMID: 30703804.
5. Jia X, Yang J, Chen L, Yu C, Kondo T. Primary Brachial Plexus Tumors: Clinical Experiences of 143 Cases. *Clin Neurol Neurosurg*. 2016 Sep;148:91-5. doi: 10.1016/j.clineuro.2016.07.009. Epub 2016 Jul 4. PMID: 27428490.
6. Rashid M, Salahuddin O, Yousaf S, Qazi UA, Yousaf K. Schwannoma of the brachial plexus; report of two cases involving the C7 root. *J Brachial Plex Peripher Nerve Inj*. 2013 Nov 4;8(1):12. doi: 10.1186/1749-7221-8-12. PMID: 24180468; PMCID: PMC3953679.
7. Lee HJ, Kim JH, Rhee SH, Gong HS, Baek GH. Is surgery for brachial plexus schwannomas safe and effective? *Clin Orthop Relat Res*. 2014 Jun;472(6):1893-8. doi: 10.1007/s11999-014-3525-x. Epub 2014 Feb 22. PMID: 24562874; PMCID: PMC4016461.
8. Gaba S, Mohsina S, John JR, Tripathy S, Sharma RK. Clinical Outcomes of Surgical Management of Primary Brachial Plexus Tumors. *Indian J Plast Surg*. 2021 Apr;54(2):124-129. doi: 10.1055/s-0041-1731252. Epub 2021 Jun 28. PMID: 34239232; PMCID: PMC8257325.
9. Amano H, Shinada J, Miyayama S, Yoshimura H. [Case report of surgically treated dumbbell-type schwannoma arising in the right brachial plexus with von Recklinghausen disease]. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi*. 2001 Jan;39(1):71-4. Japanese. doi: 10.1007/BF02712622. PMID: 11296392.
10. Duncan SF. CORR Insights®: Is surgery for brachial plexus schwannomas safe and effective? *Clin Orthop Relat Res*. 2014 Jun;472(6):1899-900. doi: 10.1007/s11999-014-3590-1. Epub 2014 Apr 2. PMID: 24691842; PMCID: PMC4016438.