

TUMOR DE LA VAINA DE NERVIOS PERIFÉRICOS EN INTESTINO DELGADO: REPORTE DE UN CASO

Peripheral Nerve Sheath Tumors in Small Bowel: Case Report

Víctor Mena Ochara¹, Eugenio Palomino Portilla², Walter Robles Valverde³, Víctor Palacios Arroyo⁴

RESUMEN

Los tumores de la vaina de nervio periférico del tracto gastrointestinal son muy raros; los más comúnmente encontrados son los de estómago. Se presenta un caso de un tumor de vaina de nervio periférico en el intestino delgado, el cual es aún menos común. Estos tumores se han asociado con neurofibromatosis. La incidencia es igual en ambos sexos y el rango de edad es amplio, desde los 18 hasta los 87 años. Los síntomas más hallados son el sangrado, el dolor abdominal y la obstrucción intestinal. El método diagnóstico más certero es la tomografía axial computarizada. El tratamiento es quirúrgico y consiste en la resección completa del tumor; la quimioterapia y radioterapia no han mostrado resultados favorables. El pronóstico depende principalmente del tamaño del tumor, edad mayor de siete años, la necrosis del 25 por ciento del tumor o más y la presencia de neurofibromatosis.

Palabras clave: neoplasias de la vaina de nervio periférico, intestino delgado, neurofibromatosis.

ABSTRACT

Peripheral nerve sheath tumors of the gastrointestinal tract are uncommon; gastric peripheral nerve sheath tumors are the most common. We report a case of a small bowel peripheral nerve sheath tumor, which are even less frequent. They occur in association with neurofibromatosis. This tumor occurs equally in men and women, in a wide age range. Haemorrhage, abdominal pain and bowel obstruction are the most common presenting features. Computerized tomography confirms the diagnosis. Primary treatment is the complete surgical excision. Radiation therapy and chemotherapy don't have any additional benefit over surgery. Size, age greater than 7 years, more than 25% of tumor necrosis and neurofibromatosis are the most important factors regarding to prognosis.

Key Words: Peripheral Nerve Sheath Tumors, Intestine small, Neurofibromatosis

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

FILIACIÓN

Paciente: E.C.A. Varón de 77 años, natural de Ayacucho, procedente de Lince, grado de instrucción: secundaria completa, ocupación: comerciante, estado civil: casado.

Policlínico de procedencia: Hosp. III Emergencias Grau.

Fecha de ingreso al H.N.E.R.M.: 19 octubre 2008.

Forma de ingreso: por emergencia.

ANTECEDENTES

- Cirugías previas: catarata ojo derecho, úlcera duodenal y gástrica hace 40 años aproximadamente en HNGAI. Colectomía hace 4 años.

- Hemorroidectomía más fisurotomía hace 3 años.

- Hipotiroidismo desde hace 8 años aproximadamente en

tratamiento con Levotiroxina 1 tab/día.

- Hemorroides internas grado I desde hace 35 años aproximadamente.

- Niega Hipertensión arterial, niega diabetes, niega tuberculosis.

- No consumo de tabaco. Consumo de alcohol ocasional.

- No antecedentes familiares de importancia.

ENFERMEDAD ACTUAL

Tiempo de enfermedad: 7 meses.

Forma de inicio: insidioso

Curso: progresivo

Signos y síntomas principales: dolor abdominal, palidez de piel y mucosas, deposiciones negras (melena).

Relato: paciente refiere que desde hace más o menos siete meses aproximadamente presenta historia de deposiciones oscuras asociada a dolor abdominal difuso de leve intensidad, de manera irregular, asociado a debilidad general; así mismo nota palidez en piel, la cual aumenta progresivamente. Se le diagnostica enfermedad diverticular complicada en el Hospital Almenara, pero no se pudo realizar intervención quirúrgica, siendo controlado por el servicio de Gastroenterología. Cuatro días antes de su ingreso, la sintomatología de dolor

¹ Jefe del Servicio de Cirugía General 3B. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. EsSalud, Lima – Perú.

² Médico Asistente del Departamento de Anatomía Patológica. H.N.E.R.M. EsSalud, Lima – Perú.

³ Médico Residente Cirugía General. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. EsSalud, Lima – Perú.

⁴ Interno de medicina. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. EsSalud, Lima – Perú.

abdominal y de deposiciones negras se exacerba por lo que acude a Emergencia del Hospital Rebagliati.

Funciones biológicas: apetito disminuido. Sed conservada. Orina: chorro urinario conservado. Deposiciones: estreñimiento en los cuatro meses previos al ingreso. Hace deposiciones cada cuatro días. Sueño conservado.

Variación ponderal: ha disminuido dos kilos en los últimos siete meses.

EXAMEN FÍSICO

Signos vitales: PA: 110/60 mmHg. FC: 98 xmin. FR: 19xmin. T: 36,7°C. Peso: 66,5kg.

Estado general: Despierto, orientado, en regular estado general, regular estado de nutrición, colaborador al examen. Piel tibia,seca,palida (++)/+++ TCSC poca cantidad, adelgazado.

Examen regional

- Cabeza: cráneo normocéfalo, conjuntivas pálidas, mucosa oral hidratada, no máculas.
- Cuello: no ingurgitación yugular. No adenopatías palpables.
- Aparato Respiratorio: murmullo vesicular auscultable en ambos campos pulmonares, no rales.

- Aparato cardiovascular: ruidos cardiacos rítmicos, buen tono, no soplos, llenado capilar <2seg.

- Abdomen: plano, no cicatrices, no máculas. RHA presentes, blando depresible, doloroso a la palpación profunda a nivel de hipogastrio y fosa iliaca izquierda, donde se palpa masa firme, algo móvil, no reductible, de 10x10cm aproximadamente.

- Génito-urinario: PPL negativo, PRU: negativo

- Tacto rectal: restos de melena, no se palpan masas.

- Sistema linfático: no se palpan adenopatías.

- Sistema osteomioarticular: fuerza muscular y rango articular conservados.

- Neurológico: despierto, LOtep, pupilas Cirla, no déficit motor ni sensitivo, no signos meníngeos.

IMPRESIÓN DIAGNÓSTICA

1. Tumorcación abdominal de etiología a determinar: a D/c Enfermedad diverticular complicada.
b D/c NM colon sigmoides.
2. Hemorragia digestiva alta.
3. Síndrome anémico: por 1 y 2.

EXÁMENES AUXILIARES

Tabla 1

HEMOGRAMA	19/10/08	22/10/08	26/10/08	27/10/08
Hemoglobina g/dL	10,3	8,5	9.4	10
Leucocitos	7300	6600	8300	6400
Abastados	0%	4%	2%	0%
Segmentados	65%	63%	58%	63%
Linfocitos	22%	21%	20%	16%
Eosinófilos	1,2%	2%	2,5%	4%
Plaquetas	500 000	552 000	528 000	516 000

Tabla 2

PERFIL COAGULACIÓN	19/10/08	22/10/08
T.Protombina	11,82 seg	11,53
TTPA	33,96 seg	32,64

Tabla 3

PERFIL BIOQUÍMICO	19/10/08	22/10/08
Glucosa (mg/dL)	112	101
Úrea (mg/dL)	28	39
Creatinina (mg/dL)	0,76	0,71
Na (mEq/L)		139
K (mEq/L)		4,64

Tabla 4

PERFIL HEPÁTICO	22/10/08
Proteínas totales (g/dL)	7,03
Albumina (g/dL)	3,19
Bilirrubina Total (mg/dL)	0,28
Bilirrubina directa (mg/dL)	0,09
TGO (U/L)	16
TGP (U/L)	13
Fosfasa alcalina (U/L)	115
Gamma glutamil (U/L)	19

ESTUDIO DE IMÁGENES

Rayos X Tórax: (20/10/08): transparencia conservada de ambos campos pulmonares. Silueta cardiaca normal.

Ecografía abdominal (20/10/08): hígado homogéneo, no dilatación de vías biliares intrahepáticas. Colectomizado. Páncreas no definido por interposición de gases intestinales. Bazo y riñones de caracteres conservados. No líquido libre en cavidad.

TAC abdominal (19/10/08): gran tumoración intraabdominal, de naturaleza heterogénea, localizada en hipogastrio y fosa iliaca izquierda, de aproximadamente 11x 8 x 6 cm, y volumen de 264cc, impresionando que en su interior englobara parte de la luz de un asa intestinal. Dicha lesión desplaza estructuras y condiciona dilatación de asas gruesas, asimismo pareciera infiltrar parte de sigmoides. No signos de obstrucción intestinal



Figura 1: corte sagital tomográfico donde se evidencia lesión intraabdominal heterogénea.



Figura 2: visión de la lesión desde un corte axial tomográfico



Figura 3: lesión descrita en un corte coronal tomográfico.

PROCEDIMIENTO DIAGNÓSTICO

Endoscopia digestiva alta: (19/10/08) gastritis eritematosa moderada de cuerpo. Angiectasias gástricas en cuerpo distal y antroproximal, que se termocoagulan con APC.

EVOLUCIÓN

Paciente ingresa al servicio de Cirugía 3B el 20/10/08 con diagnóstico de tumoración abdominal

EAD más hemorragia digestiva alta. Es evaluado por gastroenterología, quienes sugieren realizar colonoscopia previa mejora de nivel de hemoglobina. Por lo que se le transfunde 2 unidades de paquete globular. Persiste melena. Se completan exámenes pre quirúrgicos se programa para sala de operaciones.

Tratamiento quirúrgico (27/10/08): Laparotomía exploratoria + exéresis de tumoración abdominal intraperitoneal + resección intestinal + anastomosis entérica término-terminal + liberación de adherencias + colocación de dren Pen rose.

Hallazgos: tumoración abdominal intraperitoneal de 15 x12 x 10 cm aproximadamente, que compromete yeyuno a 15 cm aproximadamente del ángulo de Treitz, de consistencia heterogénea (sólido-quística), con centro necrótico, ulcerado, sangrante, adherido a mesenterio

adyacente y pared abdominal, múltiples adherencias interesas y hacia pared abdominal.

Paciente cursa en el post operatorio afebril, hemodinámicamente estable, tolera dieta indicada progresivamente, escaso dolor abdominal. Evolución clínica favorable.

Sale de alta el 04 de Noviembre del 2008 con indicaciones y control por consultorio externo de cirugía.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Tumor de la Vaina del Nervio Periférico, G1, patrón fusiforme, de 12 x 7 x 6 cm, con necrosis central de aproximadamente 50 por ciento, que ulcera la mucosa del intestino delgado.

Segmento de intestino delgado con ulceración de la mucosa por la neoplasia y adherencias multifocales.

Bordes quirúrgicos sin alteraciones.

Estudio Inmunohistoquímica:

ØVimentina: positivo en células tumorales.

ØNSE: positivo focal en células tumorales.

ØS-100: positivo focal en células tumorales.

ØCD-56: positivo focal en células tumorales.

ØKi-67: positivo en menos del cinco por ciento de células tumorales.



Figura 4: neoplasia seccionada, de 12 x 7x 6cm, en meso del intestino delgado, rodeada por el asa intestinal, con necrosis central. El tumor viable en la periferia, color blanquecino, superficie homogénea, con áreas nodulares e infiltración y ulceración focal de la mucosa intestinal.



Figura 5: focos de ulceración de mucosa de intestino delgado.



Figura 6: vista en aumento de segmento de intestino delgado con mucosa ulcerada.

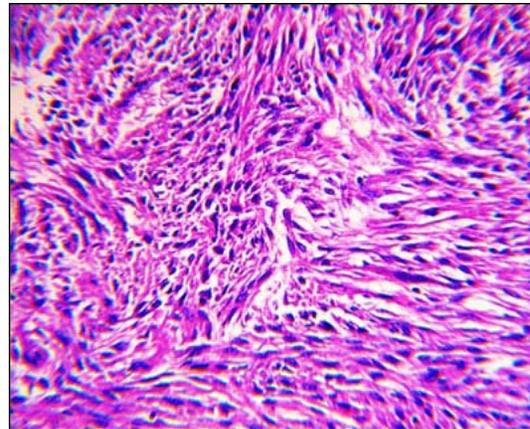


Figura 7: microfotografía a gran aumento, mostrando células fusiformes, con patrón fascicular entrecruzado y pleomorfismo evidente.

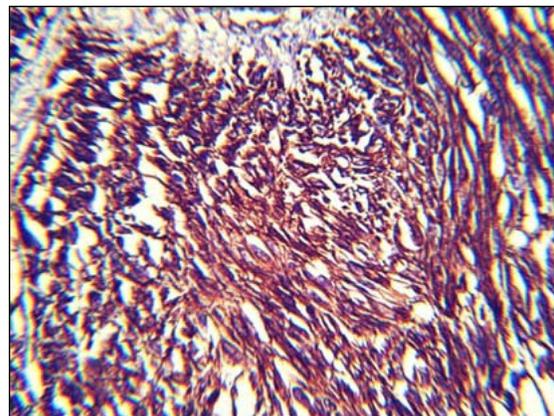


Figura 8: microfotografía a gran aumento, mostrando inmunorreacción positiva para CD-56.

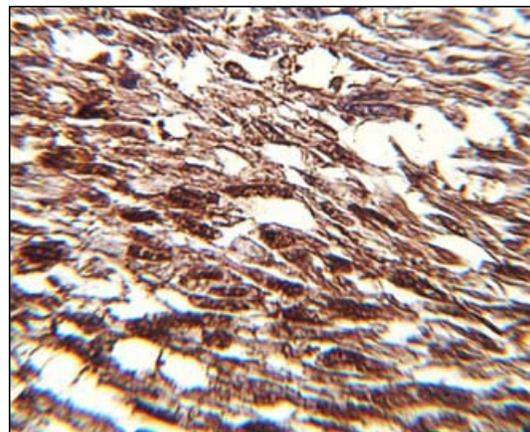


Figura 9: microfotografía a gran aumento, mostrando inmunorreacción positiva para vimentina.

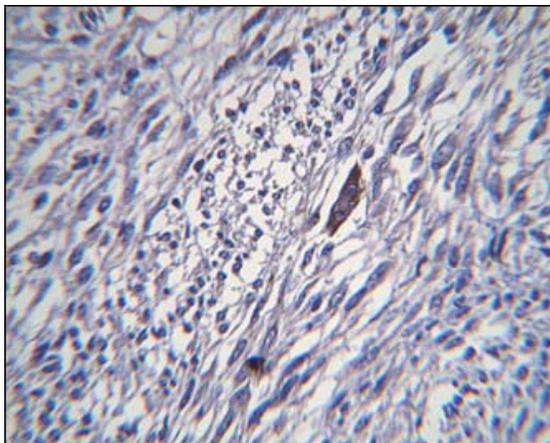


Figura 10: microfotografía a gran aumento mostrando inmunorreacción positiva para enolasa neurooespecífica.

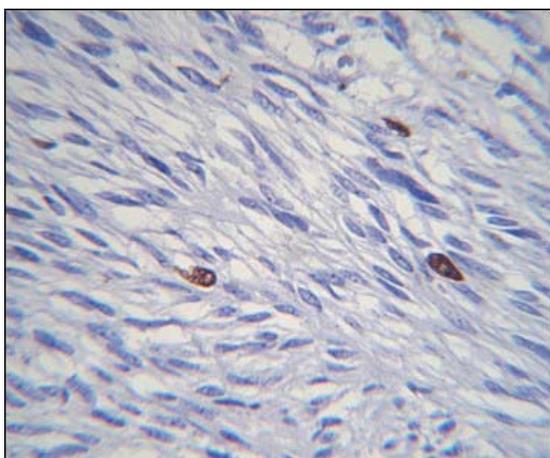


Figura 11: microfotografía a gran aumento mostrando inmunorreacción positiva para Ki-67. El índice de proliferación celular evaluado con Ki-67 fue menor del cinco por ciento.

DISCUSIÓN

Los tumores de la vaina nerviosa periférica, están compuestos por uno a varios de los componentes celulares normales del nervio periférico; los schwannomas y los neurofibromas representan los ejemplos más comunes.¹

Los Schwannomas están constituidos exclusivamente por células de Schwann, mientras que en los neurofibromas participan no solo las células de Schwann sino también, en proporción variada, fibroblastos, axones y células perineurales.

Los tumores originados del perineurio son poco frecuentes, generalmente benignos y se presentan en dos formas: intraneural y el perineuroma extraneural.

Los tumores malignos de vaina nerviosa periférica (MPNST, por sus siglas en inglés —Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor—) muestran, al igual que su contraparte benigna, una marcada variabilidad celular. La mayor parte de los MPNST derivan de células de Schwann, pero otros componentes celulares, que incluyen fibroblastos y células perineurales, pueden contribuir, en diferente proporción a la formación de estos tumores.²

Aparece generalmente entre la tercera y séptima décadas de la vida, no existiendo diferencias de distribución dependientes del sexo.³

La localización más frecuente de estos tumores se encuentra en los nervios cutáneos de la cabeza y cuello representando entre el 40 y 50 por ciento del total. La mayoría de estos tumores solitarios son benignos. Otras localizaciones frecuentes son las extremidades superiores e inferiores y la espalda.

La localización retroperitoneal es muy infrecuente, habiéndose descrito en estos casos una mayor frecuencia de asociación con la enfermedad de Von Recklinghausen. En estos casos el pronóstico es peor ya que el tumor de la vaina de nervio periférico suele ser maligno. En ocasiones se localizan en cavidad abdominal (intraperitoneal).⁴

Los tumores de la vaina de nervio periférico del tracto gastrointestinal se originan en el plexo neural de Auerbach, en la subserosa, a lo largo del borde antimesentérico, y pueden ser intraluminales o intramurales.⁵

Los pacientes con neurofibromatosis tienen la tendencia a desarrollar tumores neurogénicos en el tracto gastrointestinal, en aproximadamente un 11 por ciento; en el estómago es diez veces más común que en el intestino delgado; los tumores pancreáticos pueden ser benignos o malignos, los cambios quísticos del tumor se han asociado con neurofibromatosis de Von Recklinghausen.⁵

Microscópicamente, los tumores benignos suelen ser sólidos o sólido-quísticos, solitarios, circunscritos y bien encapsulados, de localización excéntrica en nervios proximales o raíces nerviosas raquídeas (fundamentalmente sensitivas), y comprimen y desplazan al nervio de cuya vaina se originan. El aspecto de los tumores macroscópicos es similar al de otros sarcomas de partes blandas, generalmente se trata de una masa tumoral grande (mayor de 5 cm), que presenta una superficie de corte carnosa, blanco parduzca, que se acompaña de hemorragia y necrosis generalmente.³

Microscópicamente se caracterizan por la existencia de

zonas de alta celularidad o áreas tipo Antoni A, alternando con zonas de baja celularidad o áreas tipo Antoni B, en el estudio con hematoxilina-eosina. Las áreas tipo Antoni A tienen una elevada densidad celular y están constituidas por células fusiformes con una disposición en empalizada formando haces entrecruzados. Las áreas tipo Antoni B son hipocelulares y están incluidas en una matriz laxa y edematosa con vasos sanguíneos prominentes. Se caracterizan por un patrón de pérdida celular con ausencia de cuerpos de Verocay, y reflejan las propiedades degenerativas de estas neoplasias. La determinación inmunohistoquímica de la proteína S-100, de Leucina-7 y de la proteína básica de mielina, ayuda a establecer el origen neural de estas neoplasias y resulta esencial para diferenciarlas de los sarcomas, y en general, de los tumores mesenquimales. También son útiles la inmunohistoquímica con vimentina, enolasa neuronoespecífica y Ki-67.³

El peor pronóstico se asocia con gran tamaño, edad mayor de siete años, necrosis del tumor de un 25 % o más y la presencia de neurofibromatosis.⁵

El tratamiento es quirúrgico, alivia los síntomas, además es difícil excluir malignidad en una sola biopsia de material. Hay pocas evidencias de que la quimioterapia y la radioterapia tengan algún efecto beneficioso adicional sobre la cirugía. El factor contribuyente más significativo para la supervivencia es la completa resección del tumor en la cirugía inicial.⁵

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ortiz Hidalgo C, Weller RO. Peripheral Nervous System. En: Miles ST, editor. Histology for pathologists. Baltimore: Lippincot Williams & Wilkins 2006.
2. Sheithauer BW, Woodruff JM, Erlandson RA. Primary malignant nerve sheath tumor. En: Tumor of Peripheral Nervous System. Atlas of tumor pathology. Washington, D.C: AFIP. 1997; 293-358.
3. Conde Sánchez JM, Espinosa Olmedo J, Camacho Martínez, Salazar Murillo R, Blasco Hernández P, Amaya Gutiérrez J, García Pérez M. Schwannoma presacro benigno que provoca uropatía obstructiva, caso clínico y revisión de la literatura. Actas Españolas Urológicas. Marzo 2001.
4. Santiago Pérez J, Rivera Valdospino A, Gil Valdés D, Rodríguez Santiago J. Tumor maligno de la vaina nerviosa periférica del epiplon mayor como causa de abdomen agudo quirúrgico. Rev.Cubana Med 2002; 41 (2): 126-28.
5. Vega-Vega M, Orlich-Carranza C, Valverde-Lozano H. Schwannoma de colon: reporte de un caso. Acta médica costarricense. V.45 N.2. San José. Jun.2003

Correspondencia electrónica:
victormena ochara@hotmail.com

Recibido para su publicación: 23/06/08

Aceptado para su publicación: 30/09/08