

Tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos

Tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos

Mildred Páez Álvarez
Xavier Rueda Cadena
Álvaro Acosta de Hart

RESUMEN

Mujer de 37 años que consultó por la presencia de un tumor voluminoso en región interescapular. El examen histopatológico reveló un tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos. Ante la dificultad para reseccionar el tumor, se realizó tratamiento paliativo con criocirugía.

Palabras clave: tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos, neurofibrosarcoma, schwannoma maligno.

CASO CLÍNICO

Mujer de 37 años, quien consultó por la presencia de un tumor voluminoso, interescapular, de dos años de evolución. Como antecedente de importancia refería quemadura en la espalda a los 7 años de edad. Al examen físico se encontró una paciente en condiciones generales regulares, que presentaba un tumor exofítico, mal oliente, de 15 x 15 cm en la región interescapular, sobre una zona de cicatriz por quemadura (Figura 1).

A la microscopía de luz se observó un tumor fusocelular de alto grado, con marcada atipia nuclear (grado III/III) y presencia de células gigantes multinucleadas tumorales, abundantes mitosis y áreas de necrosis (Figura 2). La inmunohistoquímica fue positiva para S-100 y vimentina, y focalmente positiva para CD68. Las tinciones para neoplasias de origen muscular (desmina y actina muscular lisa), melanocítico (melan A y HMB-45) y epitelial (AE1-AE3) fueron negativas.

El TAC de tórax mostró una masa en la pared posterior del tórax, que comprometía la musculatura paravertebral derecha sin evidencia de compromiso óseo. El resto de estudios de extensión fue negativo.



Figura 1. Tumor exofítico en región interescapular.

Mildred Páez Álvarez, RIII Dermatología, Universidad Nacional, Bogotá DC.

Xavier Rueda Cadena, Dermatólogo-Oncólogo, Instituto Nacional de Cancerología (INC), Bogotá DC.

Álvaro Acosta de Hart, Coordinador Dermatología INC, Profesor Asistente Universidad Nacional. Bogotá DC.

Correspondencia: Mildred Páez Álvarez, calle 30 Bis No. 2-35, teléfono 232 7111, Bogotá DC, Colombia.

E-mail: jawipa@tutopia.com

Tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos

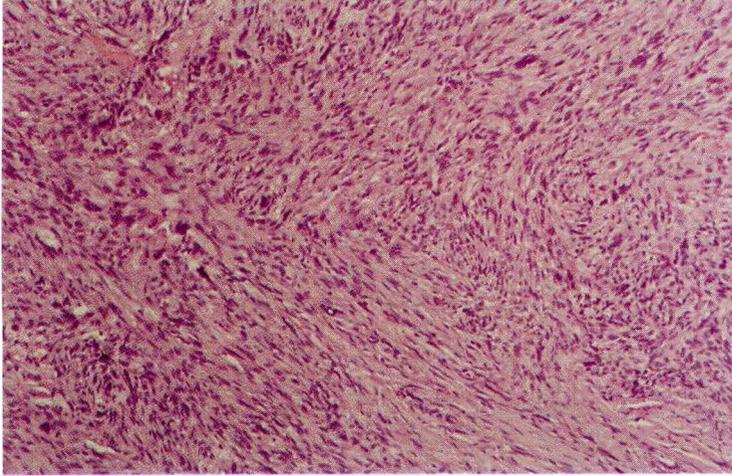


Figura 2. Tumor fusocelular con marcada atipia nuclear. 10X HE

Con los hallazgos anteriores se llegó al diagnóstico de un tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos. En junta médica se consideró que no se podía realizar resección quirúrgica por la extensión de la neoplasia y la imposibilidad de reconstrucción de dicha área. Debido los a pobres resultados obtenidos con quimioterapia y radioterapia para este tipo de neoplasia, se decidió iniciar manejo paliativo con criocirugía.

La criocirugía se realizó semanalmente, bajo anestesia general y previa aplicación de termocouplés en la región lateral y profunda del tumor. Se utilizaron vasos de electroplata llenos de nitrógeno líquido y puestos en contacto directo con el tumor, alcanzando temperaturas, según el área, entre -20°C y -40°C , con tiempos de congelación entre 5 y 10 minutos y tiempos de descongelación entre 20 y 40 minutos. La criocirugía se realizó por cuadrantes debido al tamaño del tumor.

Después de cuatro sesiones de criocirugía se observó una mejoría notoria del estado general de la paciente, disminución del dolor, el olor y el volumen tumoral, se llegó hasta el plano muscular (Figura 3). Posteriormente, la paciente presentó recidiva tumoral y falleció dos meses después.

DISCUSIÓN

El tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos es una neoplasia poco común, que comprende aproximadamente

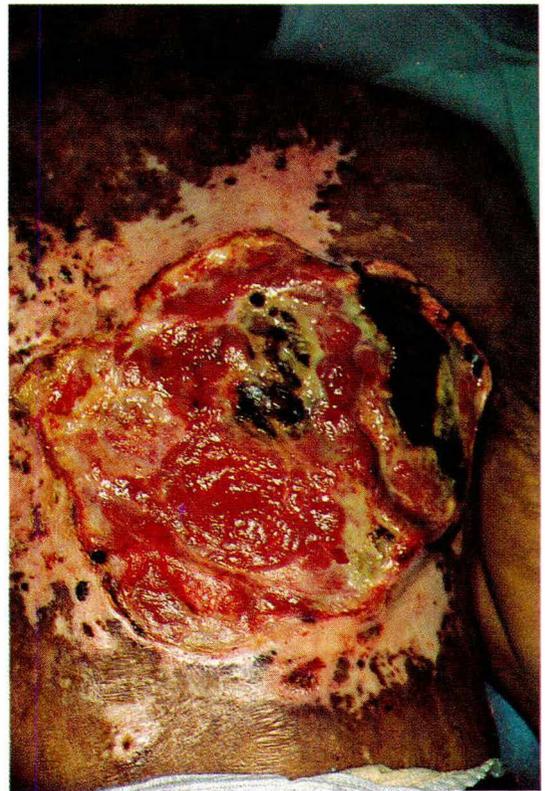


Figura 3. Disminución del tamaño tumoral después de cuatro sesiones de criocirugía.

Tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos

el 10% de todos los sarcomas de tejidos blandos. Ha recibido diferentes nombres, como schwannoma maligno, neurofibrosarcoma, sarcoma neurogénico y tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos, siendo éste último el más aceptado, puesto que esta neoplasia puede tener características de cualquiera de los tipos celulares que componen la vaina de los nervios periféricos: células de Schwann, células perineurales o fibroblastos.¹

Entre los factores predisponentes para el desarrollo del tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos se encuentra la neurofibromatosis tipo I. Hasta la mitad de los casos ocurre en pacientes con esta enfermedad, variando la incidencia en la población con neurofibromatosis del 2-15%, comparado con <0.05% en la población en general.¹ Otros factores predisponentes mencionados son la radiación e inmunosupresión.¹ En nuestro caso, llama la atención la aparición de la neoplasia sobre una zona de cicatriz por una quemadura antigua, lo cual no ha sido mencionado en la literatura para este tipo de tumor. Alconchel et al. explican la aparición del carcinoma en lesiones cicatrizales, por ser estas áreas inmunológicamente aisladas, puesto que son relativamente avasculares y presentan obliteración de los linfáticos, permitiendo el crecimiento del tumor antes de que sea detectado por el sistema inmune.²

En cuanto a la presentación clínica, puede tener localización superficial o profunda. Los tumores de localización superficial se han presentado como nódulos dérmicos o subcutáneos de crecimiento lento, hiperpigmentados o ligeramente eritematosos. Los de localización profunda se manifiestan como masas de tamaño variable, como en el caso de nuestra paciente, pudiéndose asociar con signos y síntomas neurológicos.¹

El tumor se presenta con patrones histológicos variables: 1. Mesenquimal (fibrosarcomatoso, osteosarcomatoso, condrosarcomatoso, rabdomiosarcomatoso). 2. Glandular. 3. Epitelioide. 4. Patrón similar a neuroepitelioma.¹ En nuestra paciente, consideramos que presentó el patrón histológico mesenquimal, con áreas fibrosarcomatosas y neurofibrosarcomatosas. Los criterios inmunohistoquímicos que favorecen este diagnóstico son: positividad para vimentina, proteína básica mielínica, leu-7, enolasa neuronal específica y S-100. Las tinciones para actina, desmina, citoqueratinas y HMB-45 son negativas.¹

Este tumor tiene tendencia a recurrir localmente y a dar metástasis (el porcentaje de recaídas y metástasis a los 5 años es del 49%); la supervivencia a 5 años en los diferentes estudios ha variado del 34% al 52%.³

Entre los factores que afectan adversamente el pronóstico, se mencionan: tamaño tumoral >10 cm, asociación con neurofibromatosis y extensión de la resección (mejor pronóstico para aquéllos que tienen resección más amplia).³

El tratamiento de elección para esta neoplasia es la resección quirúrgica. Los resultados con quimioterapia y radioterapia han sido desalentadores.¹ A esta paciente se le realizó criocirugía paliativa debido a la imposibilidad de realizar la extirpación total.

Para el tratamiento de las lesiones malignas con criocirugía, se recomienda obtener una velocidad de congelación rápida (>100°C/minuto) y alcanzar una temperatura en el tejido a tratar de por lo menos -50°C. Adicionalmente se recomienda realizar dos ciclos de congelación-descongelación.

Es de anotar que la criocirugía, además de su uso en dermatología, ha tenido aplicaciones clínicas en el tratamiento del cáncer prostático y en tumores hepáticos, óseos y renales. Son muy escasos, sin embargo, los informes sobre criocirugía en el manejo de sarcomas de tejidos blandos. Montes et al. trataron dos leiomiomas de cuero cabelludo con criocirugía, obteniendo una involución completa de los tumores, sin evidencia de recurrencia dos años después.⁴ Menéndez et al. trataron con criocirugía 12 pacientes con sarcomas de tejidos blandos de las extremidades, entre ellos tres con neurofibrosarcomas; obtuvieron un porcentaje de necrosis del tumor que varió del 75-99%.⁵

En nuestra paciente se obtuvo una respuesta excelente al tratamiento paliativo con criocirugía, puesto que se logró la disminución del tamaño tumoral y el dolor, mejorando su calidad de vida.

Es importante, por lo tanto, tener en cuenta la criocirugía como una opción de manejo paliativo, segura, fácil de realizar y de bajo costo.

Tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos

SUMMARY

A case of a 37-year-old female, who consulted for the presence of a large tumor in the back between the scapulas, is presented. Histopathological examination revealed a malignant peripheral nerve sheath tumor. Due to the fact

that the tumor was inoperable, palliative treatment with cryosurgery was performed.

Key words: malignant peripheral nerve sheath tumor, neurofibrosarcoma, malignant schwannoma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Meece CA, Towfighi J. Malignant peripheral nerve sheath tumor. En: Miller SJ, Maloney ME. Cutaneous Oncology. Malden, Blackwell Science Inc. 1998:902-906.
2. Alconchel MD, Olivares C, Alvarez R. Squamous cell carcinoma, malignant melanoma and malignant fibrous histiocytoma arising in burn scars. Br J Dermatol 1997; 137:793-798.
3. Wong WW, Hirose T, Scheithauer BW, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor: analysis of treatment outcome. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1998; 42:351-360.
4. Montes LF, Ocampo J, García NJ, et al. Response of leiomyosarcoma to cryosurgery: clinicopathological and ultrastructural study. Clin Experim Dermatol 1995; 20:22-26.
5. Menendez LR, Tan MS, Kiyabu MT, et al. Cryosurgical ablation of soft tissue sarcomas. Cancer 1999; 86:50-57.