Universidad Regional del Sureste
"Formación, en la Libertad, para Servir"

Schwannoma Melanótico: Reporte de un caso.

García Pedro Elena Enselminí, Peñaloza Ramírez Rosalinda, Tafoya Ramírez Fabián, Leyva García Omar

Servicio de Patología Quirúrgica del Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca del IMSS Bienestar, Servicio de Oncocirugía del Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca del IMSS Bienestar.

email: elenaens_gp@hotmail.com

Resumen

Los Schwannomas son tumores benignos que provienen de las células de Schwann, encargadas de formar la vaina nerviosa. Aunque generalmente son neoplásicos no cancerígenos, en algunos casos, como en el Schwannoma melanótico, pueden presentar melanina, ya que tanto las células de Schwann como los melanocitos derivan de la cresta neural. Este tipo de Schwannoma es raro y se caracteriza por células que producen melanina, con estructuras similares a las de las células de Schwann. Existen dos subtipos: el esporádico y el Schwannoma melanótico psamomatoso, este último asociado al complejo de Carney en un 50% de los casos. Este complejo es un síndrome autosómico dominante que incluye mixomas en diversos órganos, pigmentación mucocutánea y disfunciones endocrinas.

El diagnóstico de estos tumores requiere un examen histopatológico exhaustivo, complementado con técnicas de inmunohistoquímica, para diferenciarlo de

otras patologías similares. Aunque los Schwannomas melanóticos tienen un buen pronóstico en la mayoría de los casos, algunos pueden presentar recurrencias locales. Este tipo de tumor, que representa menos del 1% de los Schwannomas y afecta principalmente al nervio espinal, puede aparecer en lugares inusuales, lo que dificulta su diagnóstico. Además, tiene una tendencia a metastatizar, por lo que es fundamental un tratamiento adecuado. En el caso estudiado, el tratamiento consistió en radioterapia, ya que la quimioterapia no es indicada. Tras una evolución favorable, se optó por un seguimiento continuo, ya que podrían ocurrir recurrencias locales.

Palabras clave: Schwannoma melanótico, tejidos blandos, melanina, Complejo Carney, Mixoma.

Abstract

Schwannomas are benign tumors originating from Schwann cells, which are responsible for forming the nerve sheath. While they are typically non-cancerous neoplasms, in some cases, such as melanotic Schwannoma, they may present melanin because both Schwann cells and melanocytes originate from the neural crest. This type of Schwannoma is rare and is characterized by cells that produce melanin, with structures similar to Schwann cells. There are two subtypes: sporadic and psammomatous melanotic Schwannoma, the latter being associated with Carney complex in 50% of cases. This complex is an autosomal dominant syndrome that includes myxomas in various organs, mucocutaneous pigmentation, and endocrine dysfunctions.

The diagnosis of these tumors requires thorough histopathological examination, complemented by immunohistochemical techniques, to distinguish them from other similar conditions. Although melanotic Schwannomas generally have a good prognosis, some may present local recurrences. This type of tumor, which

represents less than 1% of Schwannomas and primarily affects the spinal nerve, can appear in unusual locations, making diagnosis challenging. Additionally, it has a tendency to metastasize, making proper treatment essential. In the studied case, treatment consisted of radiotherapy, as chemotherapy is not indicated. After a favorable evolution, continuous follow-up was chosen, as local recurrences may still occur.

Keywords: Melanotic schwannoma, Soft tissues, Melanin, Carney complex, Mixoma.

Introducción

Los schwannomas son lesiones neoplásicas benignas derivadas de las células Están compuestos por (Villalobos 2024) proliferación de células de Schwann en una matriz de colágena confinada al perineuro y con compresión extrínseca de las fibras nerviosas. Cuando son grandes pueden exhibir degeneración quística (Katati 2000), baja celularidad, hemorragia, mielina y pequeñas calcificaciones. Esta neoplasia cuenta con variantes histológicas que incluyen: clásico, celular plexiforme, epiteloide y melanótico, siendo de los menos frecuentes el tipo melanótico.

El schwannoma melanótico (Rothenburger 2001) es una variante rara de schwannoma compuesta por células productoras de melanina con características ultraestructurales de células de Schwann. Microscópicamente, los tumores se caracterizan por células fusiformes y epitelioides dispuestas en fascículos entrelazados, con marcada acumulación de melanina en células neoplásicas y melanófagos asociados (Alexiev BA 2018). Distinguir entre este tumor y el melanoma maligno es importante en la planificación del manejo, ya que el pronóstico y el tratamiento radicalmente es distinto. Para ello el diagnóstico histopatológico junto con la inmunohistoquímica son de gran utilidad,

marcadores tales como S100, Vimentina, Desmina, AML, AME y HMB45 junto con Ki 67, son de importantísima utilidad.

Se presenta a continuación un caso clínico de schwannoma melanótico, incluyendo una revisión de la literatura.

Presentación del caso

Se presenta caso de una mujer de 86 años, originaria de Ayoquesco de Aldama, Oaxaca. Antecedentes heredofamiliares (AHF): Sin importancia para el padecimiento, Antecedentes personales patológicos (APP): Hipertensa de 5 años de evolución, tratada con Metroprolol, Losartán e Hidroclorotiazida, Antecedentes personales no patológicos (APNP): Sin importancia para el padecimiento, Antecedentes gineco-obstétricos (AGO): Menarca a los 15 años, Menopausia a los 48 años, (Número de parejas sexuales (NPS): 1, Gesta:1, Partos: 1, Cesárea:0, Abortos: 0, Métodos de planificación familiar (MPF): OTB, Antecedente de histerectomía hace 30 años por Miomatosis uterina, Papanicolaous previos no realizados.

Inicia en 2017 al notar la aparición de una tumoración inguino-púbica derecha no dolorosa, con medida aproximada de 2.0x2.0 cm, con gradual aumento de tamaño sin causa aparente, agregándose dolor punzante al realizar actividades cotidianas, por lo que es valorado por médico de primer contacto; quién hace referencia al servicio de Patología Quirúrgica del Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca del IMSS Bienestar, donde se realiza estudios de Tomografía, la cual reporta lesión en región inguinal derecha de 12 x 11 cm, de bordes irregulares, hipodensa en fase simple, con refuerzo a la colocación de medio de contraste, y se programa para cirugía en septiembre del 2019.

Exploración Física: T.A: 110/70 mmHg, FC: 83 latidos por minuto, FR: 22 respiraciones por minuto, Temperatura: 36°

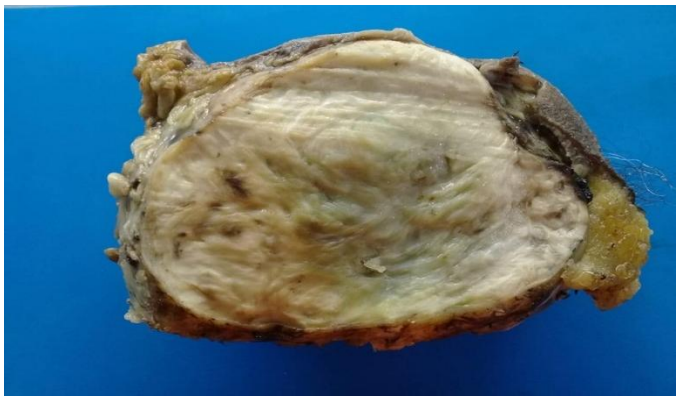
C, Peso: 78 kilogramos y Talla: 1.52 metros. Paciente consciente, alerta, orientada, irritable, palidez de mucosas y tegumentos. Cabeza: Normocéfala con pupilas isométricas, Cuello: Cilíndrico, corto sin evidencia de adenomegalias, Corazón: Ruidos cardiacos rítmicos sin soplos ni galopes, Pulmones: Buena entrada y salida de aire sin ruidos agregados, Abdomen: Globoso a expensas de panículo adiposo, no se palpan visceromegalias, Exploración vaginal: Negativa, Reporte papanicolaou institucional: Negativo, Extremidades: Integras, con adecuado llenado capilar.

En los estudios de laboratorio se encontraron, Leucocitos 3.8 $x10^9$ L, Hemoglobina 12.4 gr/dL, Hematocrito 37.8%, Glucosa 98 mg/dL, BUN 22 mg/dL, UREA 47.08 mg/dL, Creatinina 0.9 mg/dL.

El estudio de Tomografía simple y contrastada mostró gran masa tumoral que ocupaba el canal inguinal, de contornos irregulares, con densidad heterogénea. (Figura1 y 2)

Figura 1

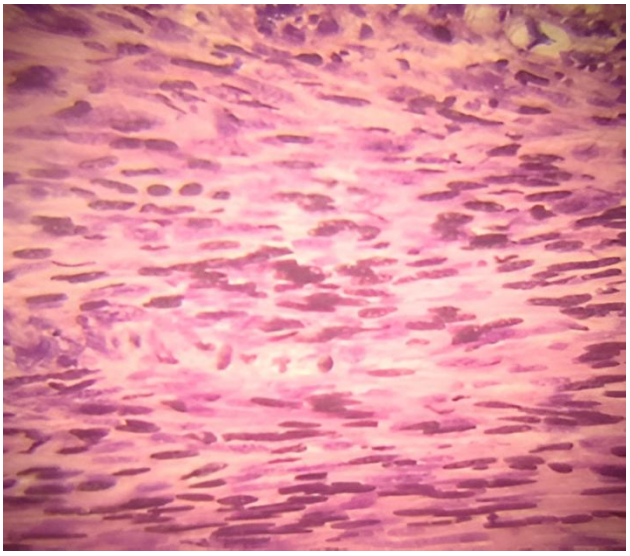
Tumorectomia



Nota. Lesión ovoide encapsulada, de apariencia arremolinada.

Figura 2

Corte histológico con H y E a 40X



Nota. Lesión fusocelular, de moderada densidad, con células predominantemente elongadas, con núcleos ovales de cromatina grumosa y depósitos de melanina.

Por lo que ingresa a cargo del Departamento de Oncología Quirúrgica para resección con los siguientes hallazgos: Tumoración dependiente de región inguinal derecha, que involucra tejidos adyacentes, de grandes dimensiones, con bordes infiltrativos.

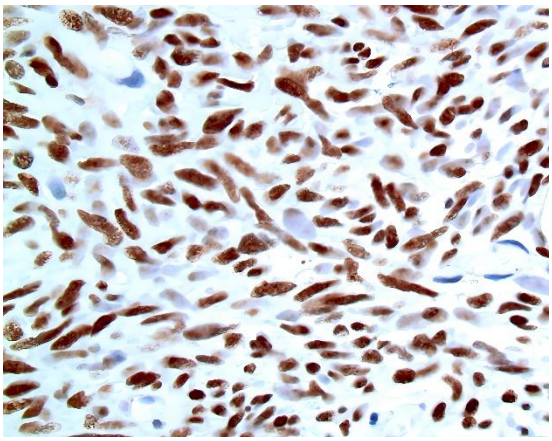
Se realiza resección óptima y la muestra fue enviada al departamento de patología de esta institución.

El examen macroscópico de la pieza de tumorectomía remitida evidenció una neoplasia de 13.0 x 12.0 cm, con cápsula fibrosa adelgazada, de forma ovoide, bien circunscrita que desplaza las estructuras adyacentes sin invasión directa. Al corte presenta consistencia firme, es una lesión solida con depósitos hemáticos y melánicos. (Figura 1).

El estudio microscópico puso de manifiesto la existencia de una tumoración constituida por células ahusadas pigmentadas bipolares con finas fibrillas dispuestas en haces entrecruzados, los núcleos celulares se disponen en filas transversales agrupadas por lo común en dos o tres corridas, entre las que el material fibrilar aparece hialinizado, estos grupos de núcleos dispuestos en empalizada junto a bandas hialinas son pleomórficos, con atípia leve. Las células tumorales presentan depósito citoplasmático disperso de melanina. (Figura 2).

Figura 3

Panel de inmunohistoquímica

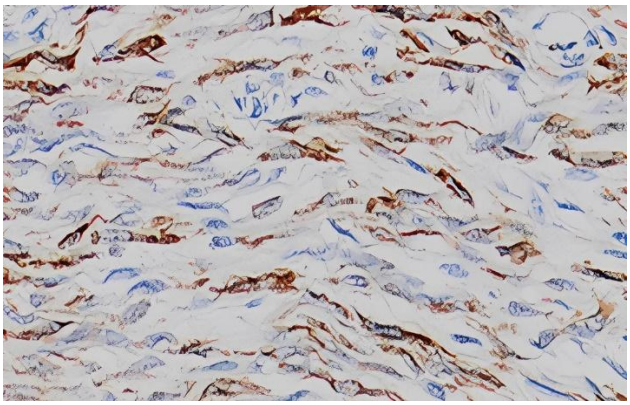


Nota. S100, 40 x.

El estudio microscópico puso de manifiesto la existencia de una tumoración constituida por células fusadas bipolares con finas fibrillas dispuestas en haces entrecruzados, los núcleos celulares se disponen en filas transversales agrupadas por lo común en dos o tres corridas, entre las que el material fibrilar aparece hialinizado, estos grupos de núcleos dispuestos en empalizada junto a bandas hialinas son pleomórficos, con atípia leve, algunas células muestran en su citoplasma pigmento café grisáceo, entre dichos haces se muestra dicho pigmento en cantidad escasa. (Figura 4).

Figura 4

Panel de inmunohistoquímica

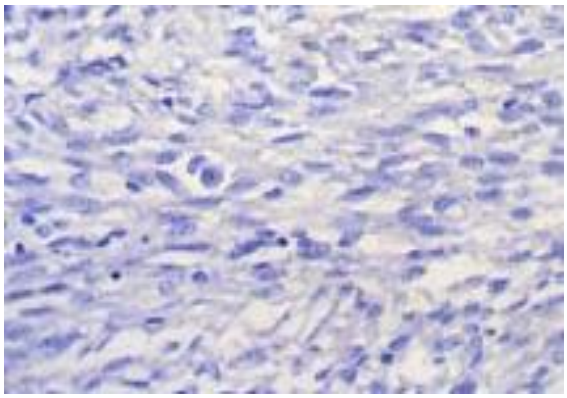


Nota. Vimentina, 40 x.

Las técnicas de IHQ fueron positivas para S100, Vimentina, con un índice de proliferación Ki-67 de 40%, siendo negativas para AML, AME y HMB 45(Figura 5-6-7), por lo anterior se llegó a un diagnóstico de Schwannoma melanótico.

Figura 5

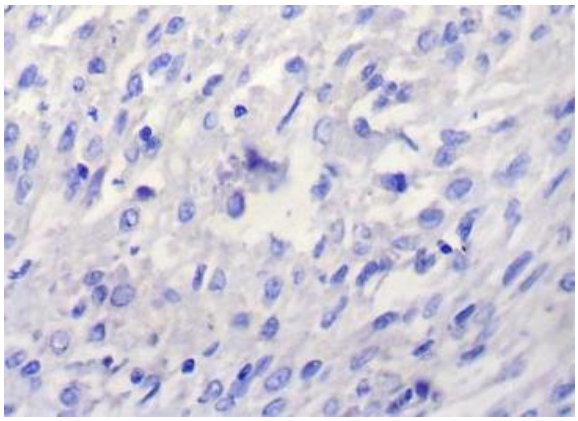
Panel de inmunohistoquímica



Nota. HMB45, 40 x.

Figura 6

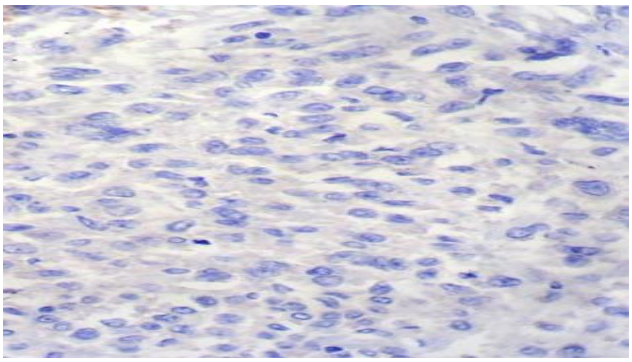
Panel de inmunohistoquímica



Nota. AME, 40 x.

Figura 7

Panel de inmunohistoquímica



Nota. AML, 40 x.

En el estudio de inmunohistoquimica hay inmunopositividad citoplasmática difusa y nuclear para S100, Vimentina, con un índice de proliferación Ki-67 de 40%, siendo negativas para AML, AME y HMB 45 (Figura 3-7), debido a lo anterior se llegó a un diagnóstico de Schwannoma melanótico. En nuestro caso la IHQ nos permitió descartar esta lesión de entre otras lesiones como schwannomas clásicos, los neurofibromas pigmentados y las neoplasias malignas primarias melanóticas. Una de las virtudes de este estudio de inmunohistoquímica es que nos apoya en la clasificación y diagnóstico preciso de las neoplasias y es una herramienta con la cual contamos únicamente en nuestro hospital a nivel estado.

Discusión

El Schwannoma Melanótico (EM) es una neoplasia poco común, representa menos del 1% de todos los tumores de la vaina nerviosa, con predilección por la afectación del nervio espinal. La aparición de EM en varios sitios anatómicos inusuales y su espectro de patrones morfológicos puede resultar en una dificultad diagnóstica significativa, es particularmente importante debido a su alta tendencia a recurrir localmente y a metastatizar; por tal motivo, se realizó el estudio integral y completo con los hallazgos histológicos y marcadores de inmunohistoquímica.

Hasta el momento el tratamiento ha sido a base de sesiones de Radioterapia, sin ser candidata a Quimioterapia. Se descartó complejo de Carney que puede asociarse a esta patología, siendo la evolución hasta el momento favorable. Generalmente se manejan con una resección total (Grau 2015) así como un seguimiento adecuado a largo plazo.

Conclusiones

En el caso presentado se observan muchas características acordes a las referidas en la literatura médica consultada, tanto en su

forma de presentación (tumoración ignuino púbica no dolorosa), como en su evolución.

El diagnóstico histopatológico se confirma por los hallazgos de inmunohistoquímica, donde marcadores tales como HMB45, S100, Vimentina y Ki 67 son cruciales, lo que permite descartarlos de otras patologías con morfología similar.

Hasta el momento el tratamiento ha sido con base de múltiples sesiones de radioterapia, la evolución hasta el momento ha sido muy favorable, como lo marcan muchos casos analizados, quedando únicamente en seguimiento continuo, esto debido a que como se mostró previamente pueden llegar a presentarse algunas recurrencias locales.

Referencias

Agüero, J. (2008). Infiltración miocárdica tras exéresis de schwannoma melanótico pulmonar. *Revista española de Cardiologia*, (61), 194-195.

Albores, O. (2004). Schwannomas mediastinales. Comunicación de casos y revisión de la literatura. *Revista del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias*, (17), 256-260.

Alexiev, BA. (2018). Pathology of Melanotic Schwannoma. *Arch Pathol Lab Med.* 142(12):1517-1523.

Buero, A. (2024). Tumor maligno melanocitico de la vaina neural del mediastino posterior. *Medicina (B Aires)*, (84), 324-328.

Deliz, R. (2015). Schwannoma abdominal. A propósito de un caso. *Revista Habanera de Ciencias Médicas*, (14), 55-59.

Georgios, S. (2020). Schwannoma melanótico maligno extramedular de la columna vertebral: Informe de un caso y revisión sistemática actualizada de la literatura. *Annals of medicine*, (Públicado en linea), 217-223.

Grau, J. (2015). Hemicolectomía derecha laparoscópica por schwannoma de colon. *Gastroenterologia y Hepatologia*, (38), 109-111.

Er, U. (2007).Melanotic Schwannoma, *J Clin Neurosci*. 14(7): 676-678.

Heuman, NJ. (2006). Sarcomatosis transformation in multiple neurofibromatosis. *Ann Surg 1950*, (4),131-206.

Katati, M. (2000). Schwannoma melanocítico. A propósito de un caso

y revisión de la literatura. *Revista de neurologia*, (31), 427-430.

João , B. (2015). *Schwannoma melanótico de la columna lumbar: reporte de un caso y revisión de la literatura*. *SciELO México: Investigaciones Geográficas, Boletín del Instituto de Geografía de la UNAM*, (29), 101-110.

Labbé A, Maria Ignacia. (2012). Schwannoma melanótico: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista chilena de radiologia*, (18), 5-8.

López, C. (2018). Schwannoma pélvico retroperitoneal que simula un leiomioma: reporte de un caso y revisión bibliográfica. *Ginecologia y Obstetricia de México*, (86), 217-223.

Rothenburger, M. (2001). Primary pigmented malignant Scwannoma in the posterior mediastinum. *Thorac Cardiov Surg,*(49),306-308.

Villalobos, JR. (2024). Schwannoma de colon derecho: a propósito de un caso. *Acta Médica Peruana- Versión On line*, (41).