

Schwannoma intraóseo en fémur, una presentación inusual. Reporte de caso. Intraosseous Schwannoma in femur, an unusual presentation. Case report.

Dres. Gonzalo Palomo H¹ , Suraima Golindano² .
Fecha de recepción: 22/03/2022. Fecha de aceptación: 20/02/2023.

Resumen

El Schwannoma o Neurilemoma es un tumor benigno de derivación neuroectodérmica que se origina en las células de Schwann, que constituyen la envoltura de los nervios. Es el tumor benigno más común de los nervios periféricos, tiene predisposición a originarse a partir de nervios periféricos sensoriales y puede presentarse como tumores en tejidos blandos. La presentación intraósea del Schwannoma es rara y corresponde al 0,2% de los tumores óseos primarios. Se presenta caso clínico de paciente masculino de 36 años de edad con tumor en cóndilo femoral medial de rodilla derecha de 4 años de evolución, cursando con dolor intermitente moderado a quien se le practicó el protocolo oncológico, imagenológico e histológico, de la Unidad de Oncología Ortopédica del estado Monagas. Se diagnosticó Schwannoma intraóseo, se procedió a realizar resección marginal y reconstrucción con aloinjerto y fijación con placa y tornillos con excelente evolución postoperatoria. El Schwannoma intraóseo es extraordinariamente raro y su ubicación en el fémur lo es aún más. El objetivo del presente trabajo es reportar un caso de Schwannoma Intraóseo, mostrar las estrategias para su diagnóstico y los tratamientos aplicados, así como la revisión de los datos al respecto existentes en la literatura. **Rev Venez Cir Ortop Traumatol, 2023, Vol 55(1): 59-65.**

Palabras Clave: Tumores Neuroectodérmicos, Neurilemoma, Aloinjertos, Oncología Quirúrgica, Ortopedia.
Nivel de evidencia: 4

Abstract

Schwannoma or Neurilemoma is a benign tumor of neuroectodermal derivation that originates in Schwann cells, which constitute the nerve sheath. It is the most common benign tumor of the peripheral nerves, has a predisposition to originate from peripheral sensory nerves, and can present as soft tissue tumors. The intraosseous presentation of Schwannoma is rare and corresponds to 0,2% of primary bone tumors. A clinical case of a 36-year-old male patient with a tumor in the medial femoral condyle of the right knee of 4 years of evolution is presented, presenting with moderate intermittent pain who underwent the oncological, imaging and histological protocol of the Oncology Unit. Monagas State Orthopedic. Intraosseous Schwannoma was diagnosed, marginal resection and allograft reconstruction and plate and screw fixation were performed with excellent postoperative evolution. Intraosseous Schwannoma is extraordinarily rare and its location in the femur is even more so. The objective of this paper is to report a case of Intraosseous Schwannoma, show the strategies for its diagnosis and the treatments applied, as well as the review of the existing data in the literature. **Rev Venez Cir Ortop Traumatol, 2023, Vol 55(1): 59-65.**

Key Words: Neuroectodermal Tumors, Neurilemmoma, Allografts, Surgical Oncology, Orthopedics.
Level of evidence: 4

¹Especialista en Oncología Ortopédica. Jefe de La Unidad de Oncología Ortopédica del "Hospital Universitario Dr. Manuel Núñez Tovar". Presidente de la Asociación Venezolana de Tumores Musculo esqueléticos. Maturín, Estado Monagas. ² Especialista en Oncología Ortopédica. Adjunto de la Unidad de Oncología Ortopédica del Estado Monagas, Maturín, Estado Monagas.

Autor de correspondencia: Gonzalo Palomo Hernández, email: gpalomo3@gmail.com

Conflictos de interés: Este trabajo fue realizado con recursos propios sin subvenciones. Los autores declaran que no existen conflictos de interés.

Introducción

El Schwannoma o Neurilemoma es un tumor benigno de derivación neuroectodérmica que se origina en las células de Schwann, que constituyen la envoltura de los nervios (1). Fue descrito por primera vez por José Jaun Verocay, un médico uruguayo, en 1910

y lo llamó Neurinoma. Sin embargo, en 1935, Stout acuñó el término Neurilemoma (1). Es un tumor benigno proveniente exclusivamente de las células de Schwann, a diferencia de sus análogos provenientes de nervios, que pueden tener composición mixta, se caracteriza por una lesión nodular encapsulada, solitaria y de crecimiento lento que puede aparecer en cualquier parte del cuerpo (1). Es el tumor benigno más común de los nervios periféricos, tiene predisposición a originarse a partir de nervios periféricos sensoriales y presentarse como tumores en tejidos blandos. Las ubicaciones comunes incluyen la piel o el tejido celular subcutáneo de la cabeza y el cuello, así como a lo largo de la región flexora de las extremidades (2). Los Schwannomas son a menudo solitarios y los Schwannomas múltiples se observan en la enfermedad de von Recklinghausen y en la Schwannomatosis (1,2).

La presentación intraósea del Schwannoma es rara y corresponde al 0,2% de los tumores óseos primarios (3). En el esqueleto, es más frecuente la afectación axial, principalmente la mandíbula, el sacro o los cuerpos vertebrales, dado que son estas ubicaciones las más relacionadas con nervios periféricos sensoriales. En el esqueleto apendicular es más raro encontrarlos, dado que estas fibras nerviosas son escasas allí (3). Se han propuesto varias explicaciones que avalen la presencia intraósea de estos tumores. Las tres teorías más comúnmente aceptadas son: 1. Un tumor extraóseo que causa erosión secundaria del hueso adyacente; 2. Un tumor intraóseo que surge dentro del canal óseo de las arterias nutricias que crece y causa un agrandamiento secundario del canal, o 3. Un tumor intraóseo que se origina puramente dentro de la cavidad medular del hueso (2). Es la segunda teoría la que se involucra en

la génesis de los Schwannomas intraóseos (SI) para los huesos largos, la mayoría de los SI descritos para huesos largos, parecen relacionados con la posición de la arteria nutricia intraósea (4,5).

Niranthi Perera y colaboradores (5) en una revisión hasta el 2017, reportaron 20 casos de SI, que afectaban a los huesos largos donde incluían: fémur, tibia, húmero, radio, cúbito y peroné, en esta revisión, sólo se habían reportado 4 casos en el fémur, hasta esa fecha. (5), para ese mismo año Fahad Al-Lhedan reportó otro caso de SI de fémur (6).

La mayoría de los Schwannomas intraóseos primarios son lesiones esporádicas, pero se han encontrado asociadas con el síndrome de Carney y la neurofibromatosis tipo I (enfermedad de Von Recklinghausen). Microscópicamente, tienen un aspecto similar al Schwannoma de tejido blando y demuestran en su composición dos tipos de arreglos celulares, Antoni A y Antoni B. El tejido tipo A está compuesto por células fusiformes densamente agrupadas dispuestas en haces y cordones rodeados por un citoplasma eosinófilo. Los núcleos de estas células a menudo se disponen en filas empalizadas, formando cuerpos de Verocay. El tejido de tipo B tiene células de Schwann pleomórficas poco dispersas con citoplasma predominantemente mixoide, estas zonas coexisten y son alternas (7).

Aunque la transformación maligna es posible en los Schwannomas de tejidos blandos, todos los Schwannomas intraóseos notificados hasta la fecha han sido benignos. Sin embargo, hay informes de recurrencia local (8). En el presente trabajo se hace el reporte de un caso de SI en fémur, las estrategias de diagnóstico y tratamiento aplicados y se

realiza revisión de los datos existentes en la literatura.

Reporte de caso

Paciente masculino de 36 años de edad, quien es referido a la consulta de la Unidad de Oncología Ortopédica del Estado Monagas, Venezuela, en agosto del 2017, por especialista de otra institución, por presentar imagen osteolítica de cóndilo femoral medial de rodilla derecha.

La enfermedad actual, inició 4 años previos a la consulta, caracterizado por dolor de moderada intensidad, intermitente, atenuado parcialmente con analgésicos comunes, concomitantemente hidrartrosis y aumento de volumen periódico, que se exacerbaba con la actividad física.

El paciente es trabajador de una empresa petrolera, ejerce funciones de campo, sin hábitos tabáquicos, hábitos alcohólicos ocasionales, no refiere enfermedades previas a la enfermedad actual. Madre y padre vivos conocidos hipertensos controlados.

En el examen físico: Tensión arterial: 125/75 mmHg. Frecuencia cardiaca: 78 latidos por minuto; frecuencia respiratoria: 21 respiraciones por minutos. Cardiopulmonar estable, ruidos cardiacos rítmicos y regulares, no hay soplos; Ruidos pulmonares normales sin agregados, pulsos normales y simétricos; Abdomen blando deprimible, sin defensa, neurológico conservado desde el punto de vista sensorial y motor; al nivel de la extremidad inferior derecha: se detecta aumento de volumen en zona medial de

rodilla derecha, dolor a la digito presión del cóndilo medial. Ligeras hipotrofias de cuádriceps derecho con respecto al miembro contralateral. No hay cambios de turgencia de la piel, no hay red venosa colateral, no hay presencia de adenopatías locales. La exploración de los otros sistemas no arroja alteraciones. Se completa protocolo de estudio oncológico, previa autorización por consentimiento informado del paciente.

Las imágenes radiológicas de rodilla derecha (proyección anteroposterior y lateral) revelan lesión osteolítica geográfica tipo B, que involucra todo el cóndilo femoral medial, adelgazando en forma extrema las corticales, trabeculación, sin reacción perióstica, sin calcificaciones. Se solicitan estudios de imágenes de extensión. La Tomografía Computarizada (TC) de rodilla derecha: lesión única en cóndilo medial, con adelgazamiento muy importante de las corticales, no se apreciaba invasión a partes blandas, pero sí micro fracturas con algunos signos de mínima reparación ósea. La TC de tórax, no evidenciaba lesiones secundarias en campos pulmonares. En Gammagrama óseo: lesión hipercaptante en rodilla derecha, solo en fémur distal derecho. En Resonancia Magnética de rodilla, se aprecia lesión hiperintensa en T2 que se mantiene intraósea, sin afectación articular ni de plano muscular o vascular (Figura 1).

Los estudios de laboratorio, hematológicos, función renal, hepática, coagulación, enzimas y marcadores, estuvieron dentro de límites normales.

En este momento la aproximación diagnóstica apunta hacia un Tumor de Células Gigantes. Se decide realizar entonces un procedimiento diagnóstico de certeza.

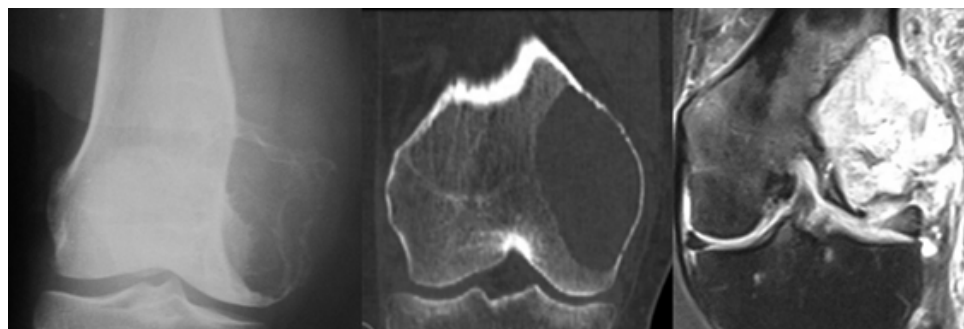


Figura 1. Estudios imagenológicos de rodilla (radiología, tomografía y resonancia magnética) donde se demuestran las características del tumor localizado en cóndilo medial, bien delimitado, adelgazando corticales y causando micro fracturas patológicas.

Se planifica biopsia quirúrgica incisional, para completar protocolo oncológico de la Unidad. Se lleva a quirófano para realizar biopsia. Se recibe resultado con el N° de estudio: 201702727, la descripción microscópica reporta: "Secciones histológicas coloreadas con hematoxilina y eosina en donde se observa: Neoplasia hipercelular con muy poco pleomorfismo y actividad mitótica prácticamente inexistente. Está constituida por células fusiformes dispuestas en manojos paralelos y verticales lo que le confiere áreas de aspecto vagamente arremolinado. Las fibras se disponen en diferentes sentidos, lo que permite apreciar haces longitudinales y transversales. En muchas

áreas los núcleos se disponen en empalizada alrededor de espacios acelulares eosinofílicos. Focalmente hay zonas hipocelulares laxas con estroma de aspecto fibrilar. Hemorragia reciente". Fue sugerida inmunohistoquímica para confirmación diagnóstica, el resultado fue reportado una semana después durante esta prueba se obtuvo: positividad fuerte y débil para el S100, pero EMA y CD34 negativo (Figura 2).

Los hallazgos son compatibles con Schwannoma intraóseo de cóndilo femoral medial rodilla derecha. Se clasifica en Estadio 2 de Enneking.

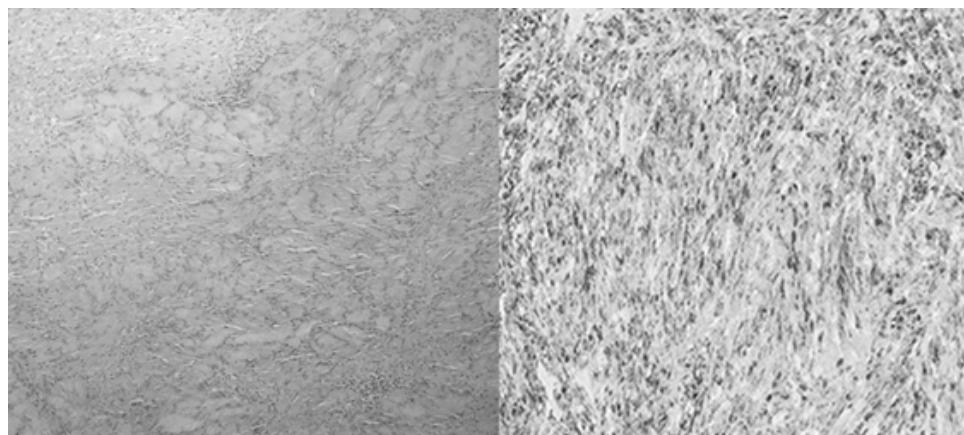


Figura 2. Estudios de anatomía patológica: Histoquímica con hematoxilina y eosina que permite visualizar el patrón histológico de un Schwannoma y su confirmación inmunohistoquímica con positividad para S100.

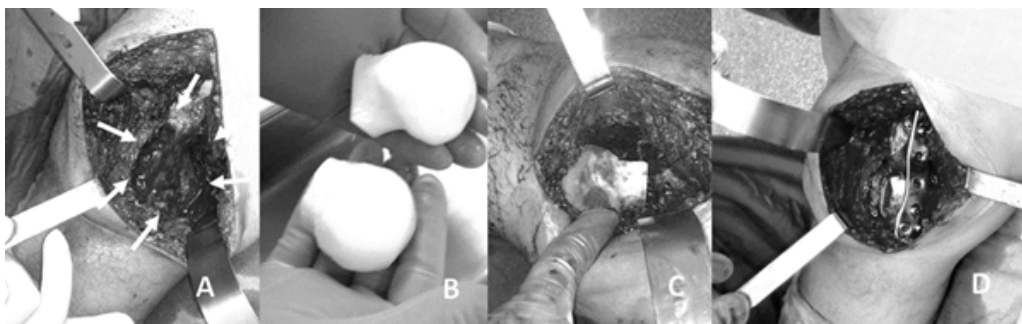


Figura 3. Imágenes del intra-operatorio de la cirugía realizada: A. Área de resección; B. Material de reconstrucción utilizada (cabezas femorales) C. Presentación en el defecto creado. D. Reconstrucción concluida (Fijación con placa de bloqueo).

Se procede a planificar resección oncológica marginal en fémur distal, retirando parte del cóndilo medial y zona metafisaria distal del fémur derecho y reconstrucción con alloinjerto estructural y fijación con placa anatómica distal de fémur.

Procedimiento quirúrgico: Se lleva a quirófano y bajo anestesia general, previa asepsia y antisepsia y colocación de campos estériles, con incisión supralesional (de la biopsia) en rodilla derecha, con extensión supracondilea femoral medial se procede abordar tumor y realizar resección de la lesión al nivel de la interfase tumor-tejido sano, incluyendo la cortical medial, que presentaba amplio compromiso y preservando la región del hueso subcondral. Luego de culminar la resección se mejoran los límites de la resección mediante fresado de las paredes del hueso y se aplica adyuvancia química (alcohol) y cauterización luego se procede a reconstruir con cabezas femorales (obtenidas de banco de hueso), previo moldeado para reestablecer la configuración anatómica del cóndilo femoral medial y lograr el relleno de todo el defecto, posteriormente se fija con sistema de placa bloqueada anatómica distal para rodilla izquierda, ya que estas placas vienen diseñadas para abordajes

laterales y nuestro abordaje fue medial, como priva en los criterios oncológicos. Se fija la reconstrucción con tornillos bloqueados. Se cierra por planos y se deja drenaje aspirativo. La intervención duró dos horas.

El post operatorio transcurre en hospitalización con cobertura antibiótica y analgésica, sin complicaciones, se egresa a los 48 horas, previo retiro del drenaje (Figura 3).

Post operatorio: Se restringió el apoyo por ocho semanas. Se indicó plan de fisioterapia que se cumplió durante los primeros tres meses, con incorporación progresiva de acciones musculares, articulares y por último reeducación para la marcha.

Las evaluaciones post operatorias, fueron cumplidas a los quince días, (cuando se retiran puntos), al mes, a los tres meses, a los seis meses, al año y a los dos años, con parámetros clínicos y radiológicos (Figura 4), mostrando: 1. Excelente evolución desde el punto de vista oncológico, sin presencia de recidivas locales. 2. Excelente evolución funcional, con reincorporación laboral a los 5 meses, dado que su función articular y muscular era completa para ese momento.



Figura 4. Estudio radiológico en post operatorio tardío (1año) donde se aprecia signos de integración del injerto.

Discusión

Los SI son lesiones de aparición infrecuente, hay menos de 200 casos en la literatura mundial y los que ocurren en huesos largos son excepcionalmente raros, de éstos, solo siete casos originados en el fémur se han publicado, previos al presente trabajo. (5,6,8).

Si bien los SI que ocurren en los huesos largos son excepcionalmente raros, cuando son solitarios y no están asociados con neurofibromatosis como es nuestro caso estudiado, podría pensarse, que surgen de los nervios que acompañan a los vasos nutricios del hueso entre la diáfisis y la metafisis, que es la teoría más aceptada para los huesos largos, sin embargo, la ubicación del SI del paciente fue en la zona epifiso metafisaria, podría entonces corresponder a una lesión que se originó de los nervios del periostio (5).

Los SI, no tienen predilección por etnia o sexo, pueden verse en todas las edades, pero ocurren predominantemente en el grupo

de edad de 20 a 50 años. Nuestro paciente contaba con 36 años de edad al momento del diagnóstico (3).

Presentaba una enfermedad de larga data, caracterizada por dolor y aumento de volumen transitorio y recidivante durante 4 años, con signos tomográficos de micro fracturas, coincidente en su evolución con lo señalado por Gustavo Costalonga (3), quien refiere que el SI en fémur tiene un crecimiento lento e insidioso, con largos periodos de evolución (3).

Radiográficamente, puede ser difícil distinguir los SI de otros tumores óseos benignos, incluido el Quiste Óseo Solitario, el Quiste Óseo Aneurismático, el Tumor de Células Gigantes, el Condrioblastoma o la Displasia Fibrosa, generalmente lo veremos con patrón lítico geográfico, tal y como se presentó en nuestro caso, donde el diagnóstico diferencial inicial propuesto fue: Tumor de Células Gigantes. En la descripción de Kayo Suzuki (9), además, se señala trabeculación o multiloculación; expansión cortical y menos frecuentemente fracturas patológicas, como se determinó en nuestro caso a través del estudio radiológico y tomográfico que dieron evidencia de trabeculaciones, abombamientos de la cortical del cóndilo femoral medial y pequeñas fracturas patológicas (3,9).

En lo referente a la descripción de la anatomía patológica, en nuestro caso, la histoquímica con hematoxilina y eosina permitió determinar una apariencia bastante clara de un SI con células fusiformes con núcleos alargados y alternancia de áreas hiper celulares e hipocelulares, describiéndose las empalizadas nucleares alternadas con áreas fibrilares, que constituyen los llamados cuerpos de Verocay

(3,7,9). La inmunohistoquímica difusa e intensa en núcleo y citoplasma para la proteína S-100 ayudó a definir el diagnóstico de Schwannoma (7).

En las indicaciones terapéuticas de Kayo Suzuki y colaboradores (9), se recomienda la resección intralesional y el relleno con injerto óseo o Polimetilmetacrilato, asociado o no con material de síntesis para soporte y estabilidad. Nosotros, optamos por realizar la reconstrucción con material biológico, luego de garantizar que los márgenes oncológicos eran adecuados, esto se hizo a través, del retiro de 3 mm aproximadamente, de todo el hueso cercano a la lesión y tras haber aplicado medidas adyuvantes de la cirugía, como la cauterización de las paredes con electro bisturí y aplicación de unos 5 minutos de gases impregnadas en alcohol en el lecho de la resección. Asumimos una reconstrucción con injerto estructural ya que se trataba de un defecto peri articular y su fijación era totalmente necesaria con placa y tornillos porque anatómicamente el injerto debía hacerse coincidir con el defecto y estabilizar para evitar traslados y movilidad durante el post operatorio.

Tal y como lo señala Kayo Suzuki, este caso se asemeja a los otros Schwannomas intraóseos descritos en cuanto a presentación clínica, evolución, imagenología, hallazgos patológicos y tratamiento instituido. La resección intralesional asociada con la terapia adyuvante local y el relleno óseo parece ser un método eficaz para el tratamiento quirúrgico (9).

Referencias

1. Avinash T, Sandhya T, Dodal S, Chande M, Pereira T. Recurrent Ancient Intraosseous Neurilemmoma of Maxilla: A Rare Case Report. *Iran J Pathol*. 2016 Spring; 11(2):176-80.
2. Summers S, Jose J, Barrera C, Pretell-Mazzini J, Subhawong T, Nguyen N, Kerr D, Nielsen G, Rosenberg A. Intraosseous Schwannomas involving the sacrum: Characteristic imaging findings and review of the literature. *Neuroradiol J*. 2018; 31(5):531-540. DOI: 10.1177/1971400918782321.
3. Drumond G, Nakagawa S, Costa F, de Souza M, Comunello J, Chung W. Intraosseous Schwannoma: Case Report and Review of the Literature. *Rev Bras Ortop (Sao Paulo)*. 2020; 55(2):258-262. DOI: 10.1016/j.rbo.2018.02.003.
4. Suzuki K, Yasuda T, Watanabe K, Kanamori M, Kimura T. Association between intraosseous Schwannoma occurrence and the position of the intraosseous nutrient vessel: A case report. *Oncol Lett*. 2016; 11(5):3185-3188. DOI: 10.3892/ol.2016.4363.
5. Perera N, de Silva C, Perera V. Large Schwannoma of the femur - a common tumor at an unusual site: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep*. 2017 May 31; 11(1):147. DOI: 10.1186/s13256-017-1314-3.
6. Al-Lhedan F. Schwannoma of the femur: A rare case report. *J Bone Oncol*. 2017; 8:1-3. DOI: 10.1016/j.jbo.2017.05.002.
7. Camacho I., Ortiz C. El diagnóstico histológico y la inmunohistoquímica de las neoplasias de la vaina del nervio periférico. *Patología* 2017; 55(4):445-64.
8. McAleese T, Clesham K, Moloney D, Hughes A, Faheem N, Merghani K. Intraosseous Schwannoma of the femur in a patient with monoclonal gammopathy of undetermined significance. *Int J Surg Case Rep*. 2020; 72:494-498. DOI: 10.1016/j.ijscr.2020.06.054.
9. Suzuki K, Yasuda T, Hori T, Watanabe K, Kanamori M, Kimura T. An intraosseous malignant peripheral nerve sheath tumor of the lumbar spine without neurofibromatosis: Case report and review of the literature. *Oncol Lett*. 2014; 7(6):1965-1969. DOI: 10.3892/ol.2014.1987.