

Tumor maligno de vaina nerviosa periférica (shwannoma maligno) de la glándula mamaria en una paciente con enfermedad de von Recklinhausen tipo I. Reporte y comunicación de un caso

Malignant peripheral nerve sheath tumor (malignant schwannoma) of the mammary gland in a patient with type I von Recklinhausen disease. Report and communication of one case

Ernesto Petros¹, Gustavo Adolfo Azar Raed²

RESUMEN

Se presenta un caso de schwannoma maligno de la glándula mamaria, ubicación extraordinariamente inusual de este tumor, en una paciente de 25 años de edad, de sexo femenino, con diagnóstico previo de Enfermedad de von Recklinghausen tipo I.

Palabras Clave: tumor maligno de vaina nerviosa, schwannoma maligno, glándula mamaria, enfermedad de von Recklinhausen tipo I.

SUMMARY

A breast malignant schwannoma is described. This is a very uncommon location for this tumor. It was observed in the left breast of a female patient, 25 years old, previously diagnosed from type I von Recklinghausen's disease.

Key Words: malignant peripheral nerve sheath tumor, malignant schwannoma, mammary gland, type I von Recklinhausen disease.

Rev Esp Patología 2005; 38 (3): 179-182

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de von Recklinghausen o neurofibromatosis es un estado patológico poco frecuente que presenta dos características fundamentales: tumores neurales múltiples (neurofibromatosis) y muchas lesiones dérmicas pigmentadas (manchas «café con leche»). Si los neurofibromas aparecen en cualquier parte de la economía: piernas, manos, palmas, plantas, tubo gastrointestinal, etc., se los denomina tipo I. En cambio, si dichos tumores se presentan en el SNC, se los considera tipo II.

Según estudios de Enzinger y Weiss (1) y Stout y Lattes (2), sólo del 3% al 13% de pacientes con enfermedad de von Recklinghausen desarrollarán posteriormente Schwannoma maligno; localizado en los miembros superiores y/o inferiores en la mayoría de los casos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Respecto del caso que nos ocupa, se trata de una paciente de sexo femenino, de 25 años de edad, a la que

en 2002 se le diagnostica en otro centro una Enfermedad de von Recklinhausen tipo I, por lo que en dicha oportunidad se le extirpa una tumoración de la prolongación axilar de la mama derecha con diagnóstico de schwannoma. A su vez, los estudios posteriores, Tomografía Axial Computada (TAC), Resonancia Magnética Nuclear (RMN), Centellografía Ósea resultan normales, y se inicia entonces un programa con quimioterapia, con Ciclofosfamida, Metotrexate y Fluoruracilo, que la paciente lo cumple en cuatro sesiones, luego de las cuales regresa a su domicilio en el interior de nuestra provincia.

A mediados de 2003, la mujer realiza una nueva consulta debido a la aparición de manchas color café claras en el rostro y el tórax, a las que se las diagnostica como manchas del embarazo, por lo que se le prescribe el uso de cremas y pomadas dermatológicas, obviamente, sin ningún resultado.

A fines de ese mismo año, la paciente realiza, una vez más, una consulta por la aparición de un tumor y de dolor en la mama derecha. Debe destacarse que, en esta mujer, las mamas son asimétricas por la deformación de

Recibido el 24/6/04. Aceptado el 10/12/04.

¹ Médico Patólogo, Ex Jefe del Servicio de Patología del Hospital Ramón Carrillo, Santiago del Estero, Argentina.

² Médico Mastólogo, Ex Miembro del Staff del Servicio de Ginecología del Hospital Ramón Carrillo, Santiago del Estero, Argentina.



Fig. 1: Marcada deformación y retracción del seno derecho en la paciente.



Fig. 2: Imagen macroscópica de la superficie externa del tumor.

la mama derecha, invadida por el tumor, por debajo de la cicatriz de la anterior cirugía, la que además se encuentra fija a los planos profundos (fig. 1). Ante tal situación, se le realiza tumorectomía y mastectomía subtotal derecha, después de lo cual la paciente solicita el alta voluntaria y regresa a su domicilio.



Fig. 3: Cara interna del tumor con rotura de cápsula e invasión al tejido adiposo (a la derecha de la fotografía).



Fig. 4: Microfotografía con las áreas de Antoni A y Antoni B. HyE 4x.

HALLAZGOS MACROSCÓPICOS

Posteriormente, en nuestro Laboratorio de Patología, se recibe una tumoración irregularmente ovoidea, que mide $9 \times 9 \times 7$ cm en sus longitudes mayores (fig. 2), de superficie irregular, aspecto lobulado, coloración blanco grisáceo y consistencia blanda elástica, con áreas blandas de aspecto necrótico. Se advierte también que el tumor está parcialmente encapsulado, y que, en las áreas de cápsula rota, invade los tejidos vecinos, de los que se encuentra mal delimitado. Por lo demás, las secciones macroscópicas resultan fáciles de realizar, y la superficie de corte es compacta, homogénea, gris blanquecina, en «carne de pescado» (fig. 3).

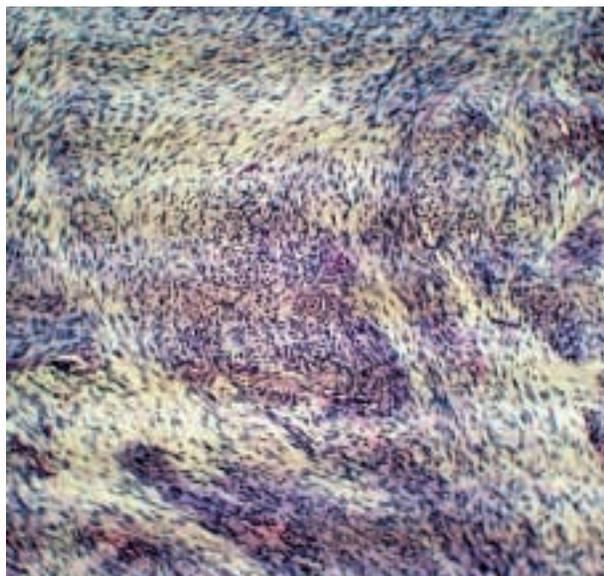


Fig. 5: Mayor aumento de la imagen anterior HyE 10x.

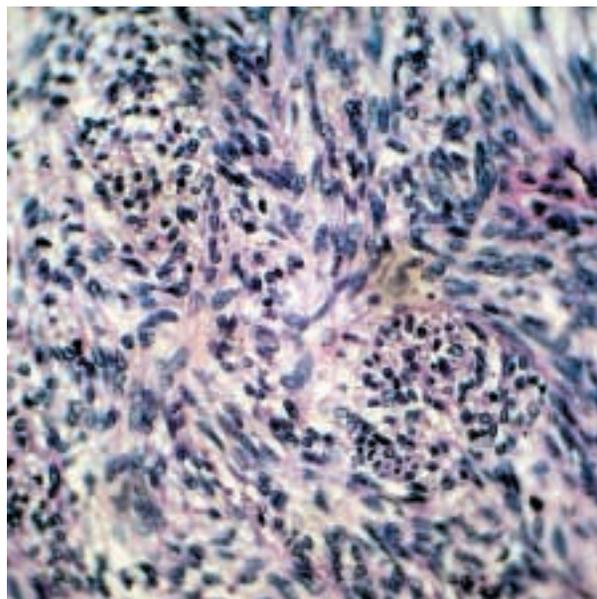


Fig. 6: Patrón verticilar y aspecto celular epiteliode en área de Antoni A. HyE 40x.

HALLAZGOS MICROSCÓPICOS

Se realizan entonces múltiples cortes que son coloreados con Hematoxilina, Eosina y Floxina B (H y E + F), Tricrómico de Masson, Ácido Periódico de Schiff, Alcian Blue a PH de 2,5, además de inmuno marcación histoquímica con S100, EMA, Vimentina, Actina, Desmina y CD34.

Las coloraciones con H y E + F muestran un tumor con patrón de crecimiento verticilar, con áreas muy celulares dispuestas en empalizada, llamadas por Antoni áreas tipo A, que alternan con otras más laxas, estromales, hialinas, llamadas —también por Antoni— áreas tipo B (fig. 4).

En cuanto a las áreas celulares (Antoni A), están compuestas por elementos ahusados, con núcleos elongados y cromatina granulada, y las células muestran ligera anisopoiquilocariosis. El estroma entre ellas es escaso y las rodea delicadamente. Se advierte, además, poco número de mitosis por campo de gran aumento (fig. 5). Por su parte, en las áreas de Antoni B, el estroma es laxo, de aspecto mixoide, y en otras áreas, la proliferación celular adopta estructura epiteliode. (fig. 6) (3). El estroma se colorea previsiblemente con la coloración de Masson (fig. 7), y respecto del ácido periódico de Schiff, para muco polisacáridos básicos, es negativo en ambas áreas de la tumoración, y la coloración con Alcian Blue, a PH de 2,5, moderadamente positiva en el estroma, para muco polisacáridos ácidos.

Inmuno histoquímica

En lo que se refiere a la marcación inmuno histoquímica, los resultados son los siguientes: positivo intenso

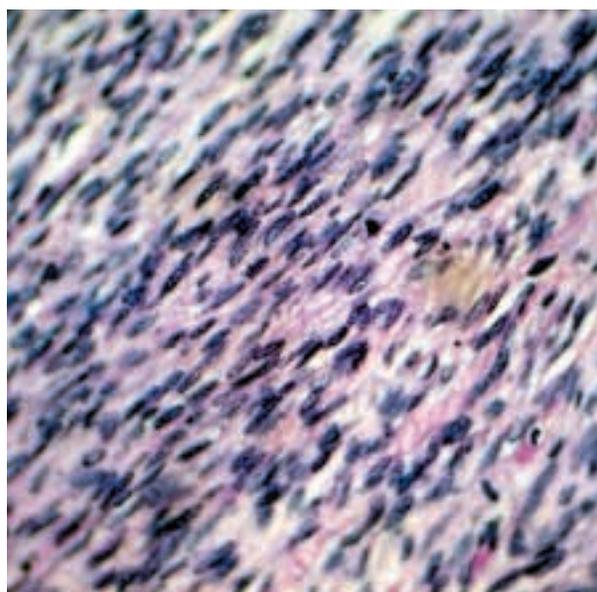


Fig. 7: Algunas figuras mitóticas y cuerpo de apoptosis. HyE 40x.

para Vimentina, (fig. 9), positivo moderado para EMA y CD34, positivo moderado para S100 (fig. 10) y negativo para Desmina y alfa Actina.

RESULTADOS

Con todos estos elementos a nuestro alcance, realizamos el diagnóstico de **Tumor Maligno de Vaina Nerviosa Periférica de Baja Agresividad TMVNP (Schwannoma Maligno de Baja Agresividad)** (3-5) es

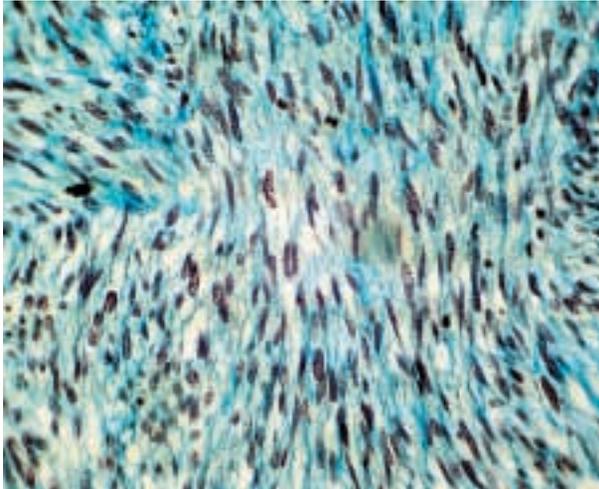


Fig. 8: Estroma fibrilar azul y núcleos celulares negros coloreados con Tricómico de Masson. Masson 40x.

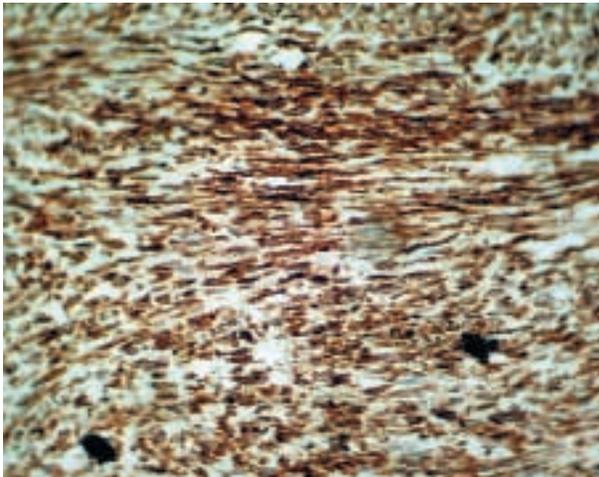


Fig. 9: Positividad intensa para Vimentina. 40x.

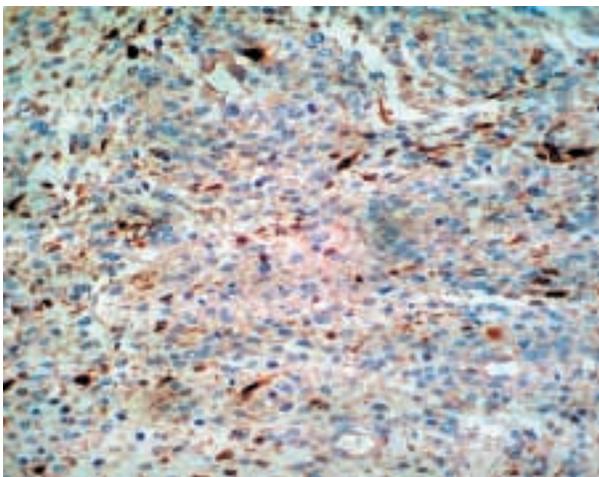


Fig. 10: Algunos núcleos con positividad para S100. 40x.

decir que presenta menos de 5 mitosis por campo de gran aumento (CGA).

DISCUSIÓN

Como ya lo expresamos, se trata de una neoplasia poco frecuente que, si bien puede ubicarse en cualquier lugar de la economía, cuando se presenta, lo hace siguiendo el recorrido de grandes nervios periféricos, como los de las extremidades superiores e inferiores.

Según los trabajos de Yousem y de sus colaboradores, una de cada 3.000 personas podrá desarrollar enfermedad de von Recklinhausen tipo I con carácter de herencia dominante, y sólo el 3% de estos últimos presentará TMVNP (6).

Hay que tener en cuenta que debido a que el 80% de los casos de pacientes con TMVNP son de sexo masculino (7), no es frecuente encontrarlo localizado e invadiendo la glándula mamaria. Es más, en nuestra búsqueda bibliográfica en la página web PubMed (MedLine) (8), The National Library of Medicine de Estados Unidos de Norteamérica, no encontramos ninguna referencia a un TMVNP, ubicado en la glándula mamaria.

Por su parte, el trabajo de Kitchen, Carlton y Bickford, (9) sobre una recopilación de cuarenta tumores espontáneos de la glándula mamaria en conejillos de indias, describe un solo caso de schwannoma, sin añadir más detalles.

BIBLIOGRAFÍA

1. Enzinger FM, Weiss SW, editores. *Soft Tissue Tumors*. 3.^a ed. St. Louis: Mosby; 1995.
2. Stout AP, Lattes R. *Tumors of the soft tissues*. Second Series. Washington, DC: American Registry of Pathology, AFIP; 1967
3. Brooks JJ. Disorders of soft tissue. En: Sternberg SS, editor. *Diagnostic surgical pathology*, Vol 7. 2.^a ed. New York: Raven Press Ltd; 1994. pp. 147-229.
4. Rosai J. *Soft tissues*. En: Rosai J, editor. *Ackerman's Surgical Pathology*, Vol. 2. 8th ed. St. Louis: Mosby. 1996.
5. Asbury AK, Johnson PC. *Pathology of peripheral nerves*. Philadelphia: WB Saunders; 1978.
6. Yousem SA, Colby TV, Urich H. Malignant epithelioid schwannoma arising in a benign schwannoma. *Cancer* 1985; 55: 2799-803.
7. Korf BR. Malignancy in neurofibromatosis type I. *Oncologist* 2000; 5: 477-85.
8. PubMed (MedLine) [database on the Internet]. Bethesda (MD): National Library of Medicine (US); 2002 - [visitado el 12 de agosto de 2004]. Disponible en:
9. Kitchen DL, Carlton WW, Bickford AA. A report of fourteen spontaneous tumors of the guinea pig. *Lab Anim Sci* 1975; 25: 92-102.
10. Bouldin TW. *Nerve biopsy*. Philadelphia: Field and Wood; 1990.