

El schwannoma renal primario como rareza diagnóstica

Primary renal schwannoma as a diagnostic rarity

María Sánchez Lazcano^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-1908-5126>

Guillermo Muñoz González¹ <https://orcid.org/0000-0001-8567-4327>

¹Hospital Clínico Universitario "Lozano Blesa". Zaragoza, España.

*Autor para la correspondencia: marialazcano_89@hotmail.com

RESUMEN

El schwannoma es un tumor que surge de las células de Schwann de las vainas nerviosas. El objetivo de este artículo es describir las características clínico-patológicas de este caso y compararlo con la literatura revisada sobre el tema. Se presenta el caso de un paciente masculino, de 47 años de edad, en estudio por clínica miccional. Tras descartarse lesión en vejiga y vías urinarias, se realiza una ecografía renal en la que se detecta una masa izquierda en polo superior que ecográficamente se comporta como sólida y plantea el diagnóstico diferencial entre el proceso neofornativo maligno y el quiste sinusal complicado. Se amplía el estudio de imagen, que no aporta nueva información, y se realiza nefrectomía parcial. Macroscópicamente, se trata de una lesión nodular de 3,8 cm y superficie amarillenta. Microscópicamente, muestra una proliferación fusocelular que alterna áreas hiper e hipocelulares, con tinción positiva para S-100. El diagnóstico final fue schwannoma renal primario benigno.

Palabras clave: riñón; neoplasias renales; neurilenoma; schwannoma; nefrectomía.

ABSTRACT

Schwannoma is a tumor that arises from Schwann cells in nerve sheaths. The aim of this article is to describe the clinical and pathological characteristics of this case and compare it with the literature reviewed on the subject. It is presented the case of a male patient, 47 years old, in a study due to clinic voiding. After discarding lesion in the bladder and urinary tract, a renal ultrasound is performed in which a left mass is detected in the upper pole that behaves as solid and raises the differential diagnosis between the malignant neofornative process and the complicated sinus cyst. The imaging study is expanded, which does not provide new information, and a partial nephrectomy is performed. Macroscopically, it is a nodular lesion of 3.8 cm and yellowish surface. Microscopically, it shows a fusocellular proliferation that alternates hyper and hypocellular areas, with positive staining for S-100. The final diagnosis was benign primary renal schwannoma.

Keywords: kidney; renal neoplasms; neurilemmoma; schwannoma; nephrectomy.

Recibido: 20/05/2021, **Aprobado:** 29/12/2021

Introducción

El schwannoma es un tumor mesenquimal, generalmente benigno, que se origina a partir de las células de Schwann de las vainas nerviosas. Su localización más frecuente es en cabeza, cuello y extremidades.^(1,2) La gran mayoría de los casos se presenta de forma esporádica, mientras que un pequeño porcentaje se asocia a la neurofibromatosis tipo 2.⁽³⁾

Su localización primaria renal es extremadamente infrecuente (38 casos descritos hasta el año 2020), donde muestra un crecimiento lento y cursa de forma asintomática o con síntomas inespecíficos. Se desarrolla desde el hilio renal, lugar por el que entran las fibras parasimpáticas acompañando a la arteria renal; aunque también se puede localizar en el parénquima renal, sin conexión hilar. Esto dificulta su diagnóstico, ya que puede confundirse clínica y radiológicamente con un carcinoma de células renales.⁽⁴⁾

El objetivo de este artículo es describir las características clínico-patológicas de este caso y compararlo con la literatura revisada sobre el tema.

Presentación del caso

Hombre de 47 años, con antecedente de hipertensión arterial. En el momento del diagnóstico se encuentra en estudio por clínica miccional con sospecha de carcinoma urotelial. Se le realiza cistoscopia, ureterorenoscopia y citologías urinarias selectivas que no resultan concluyentes.

Posteriormente se le realiza una ecografía abdomino-pélvica en la que se describe una lesión sólida, de 4 x 3,4 x 2,3 cm, localizada en el seno renal izquierdo hacia polo superior, que plantea el diagnóstico diferencial entre un proceso de carácter neofornativo y un quiste sinusal complicado hemorrágico o sobreinfectado. Se recomienda la valoración mediante otras técnicas de imagen.

En la tomografía computarizada (TC) abdominal se describe una lesión ovalada, localizada a nivel sinusal, de contornos bien definidos, de 3.8 x 2.5 x 2.5 cm. Dicha imagen resulta isodensa con el resto del parénquima renal y no se modifica de forma significativa tras la introducción de contraste intravenoso ([Fig. 1A y 1B](#)).

El plano graso de separación con las estructuras renales adyacentes, se encuentra conservado y condiciona el desplazamiento y la compresión del sistema colector a nivel del grupo calicial superior, sin demostrar comunicación con este. Dichos hallazgos son sugestivos de lesión focal ocupante de espacio de carácter hipo/avascular, y debe descartarse como primera posibilidad que se trate de una formación quística de contenido denso (hemorrágico o sobreinfectado). Se le realiza al paciente una nefrectomía parcial, ya que se trata de una lesión pequeña, bien delimitada y fácilmente accesible.

Se remite la pieza, un tumor ovalado, bien delimitado, de superficie lisa y nodular, al Servicio de Anatomía Patológica. A la sección, presenta una superficie de corte sólida, homogénea y de coloración amarillenta ([fig. 2](#)).

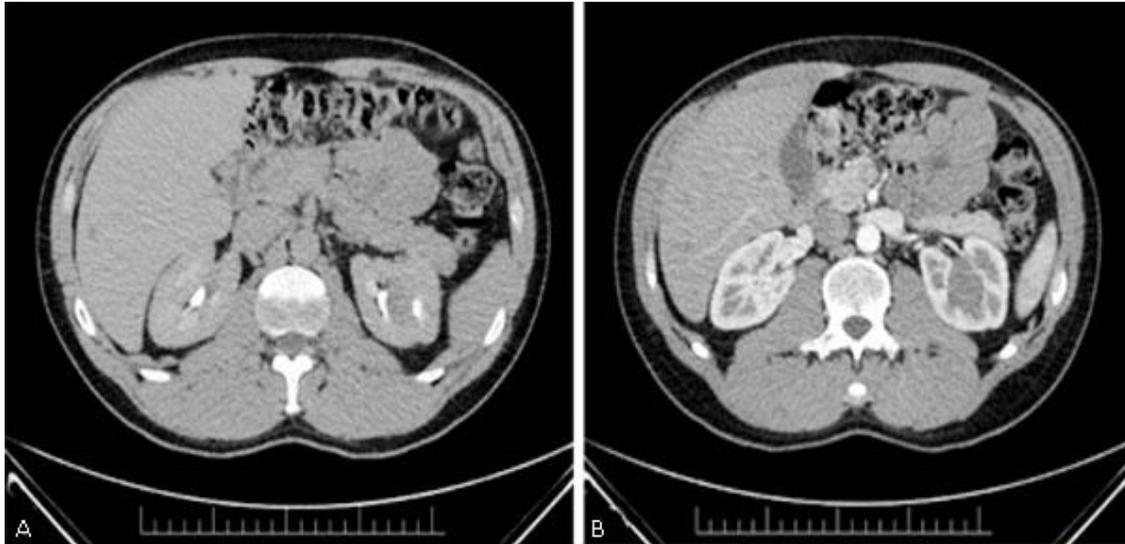


Fig. 1- TC abdominal, plano transversal. A: sin contraste; B: tras administración de contraste.



Fig. 2- Aspecto macroscópico de la lesión.

En el estudio histológico se evidencia una proliferación de células fusiformes que se disponen en haces entrecruzados, y se reconocen dos áreas con diferente densidad celular: las denominadas áreas de Antoni A ([Fig. 3A](#)), que se caracterizan por la presencia de numerosas células de Schwann fusiformes, dispuestas en fascículos entrelazados y las áreas de Antoni B ([Fig. 3B](#)), que son zonas menos celulares, en las que solo se observan algunas células fusiformes aisladas inmersas en un estroma edematoso.

Las células de la neoplasia son fusiformes, muestran límites celulares imprecisos y algunos núcleos se disponen formando empalizadas paralelas, entre ellas quedan espacios eosinófilos sin núcleos, que resultan de la fusión de los citoplasmas celulares, y que constituyen los cuerpos de Verocay ([Fig. 3C](#)). Con

frecuencia se observan espacios quísticos, vasos dilatados de paredes gruesas e hialinas ([Fig. 3C](#)), fenómenos hemorrágicos y focos de calcificación.

No se encontraron figuras de mitosis ni áreas de necrosis. Se realiza un panel inmunohistoquímico en el que resultó intensa y difusamente positiva la tinción para S-100 ([Fig. 3D](#)). A la vista de estos hallazgos, se diagnostica como un schwannoma renal primario benigno.

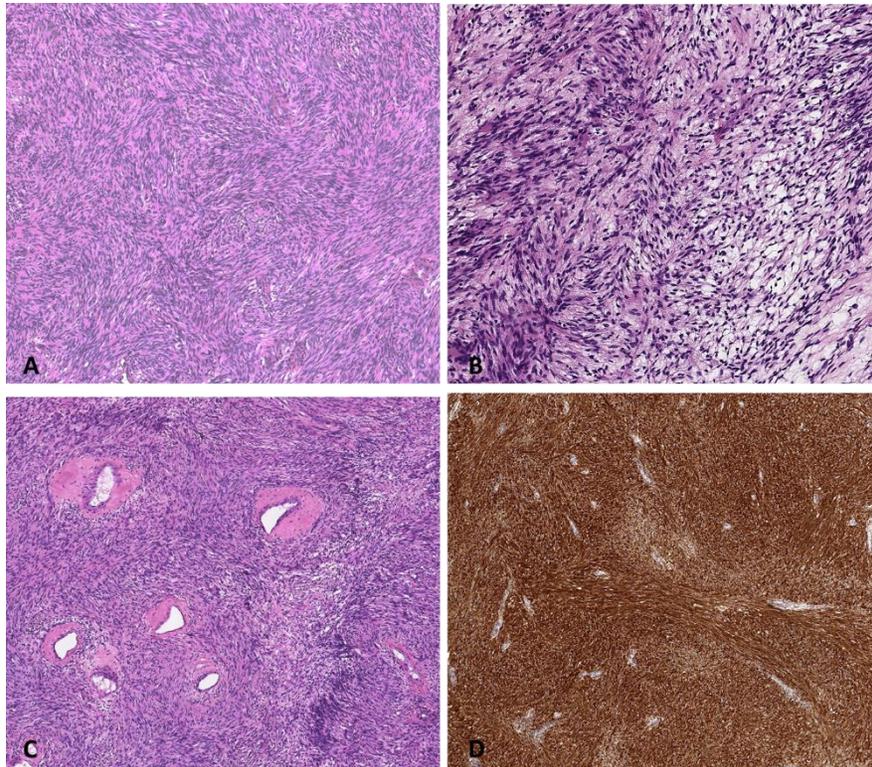


Fig. 3- A. Zona Antoni A (H&E x20); B. Zona Antoni B (H&E x40); C. Paredes vasculares gruesas y hialinizadas con cuerpos de Verocay (H&E x20); D. Positividad para S-100 (S100 x 20).

Debido a la sospecha clínica inicial de neoplasia maligna y al riesgo relativo de recidiva que presentan estos tumores, el paciente es seguido periódicamente por el Servicio de Oncología. En el momento actual, 16 meses después de la cirugía, el paciente se encuentra asintomático y sin evidencia de recidiva locorregional.

Discusión

El schwannoma fue descrito por primera vez por Verocay en 1908, y 24 años más tarde fue Masson el que identificó su origen en las células de Schwann de las vainas nerviosas mielinizadas.⁽¹⁾ En 1955 Phillips y otros describieron por primera vez un schwannoma renal y desde entonces y hasta finales de 2020 se

han descrito menos de 40 casos, suponiendo el 1-3 % de todos los schwannomas y solo el 1 % de los tumores retroperitoneales.⁽⁵⁾

Desde el punto de vista radiológico, las pruebas de imagen coinciden en la posibilidad de que se trate de una formación quística de contenido denso o un proceso neofornativo maligno. No se sospechó la posibilidad de una lesión de naturaleza mesenquimal. Esto se debe a que no existen hallazgos radiológicos específicos que permitan diferenciar estas lesiones mesenquimales de otros tumores renales, y se hace necesario el estudio histológico para emitir un diagnóstico definitivo.^(2,3)

La revisión de la literatura determina que el dolor abdominal (43 %) y la masa palpable (37 %) son los síntomas más frecuentes al diagnóstico,^(3,4) aunque como ocurre con el paciente presentado, las mejoras en las técnicas de imagen han hecho que la mayoría se detecte incidentalmente. La edad media al diagnóstico se sitúa en torno a los 55 años y el caso que se relata se ajusta a ello. En cuanto al sexo, existe discordancia, ya que mientras la mayoría de autores indica una incidencia superior en mujeres, algunos la equiparan⁽¹⁾ y otros refieren que es mayor en hombres.⁽⁴⁾

Si bien en el paciente que se describe el tumor se localiza en el seno renal hacia el polo superior, al revisar la literatura, los datos son variables. Así, mientras algunos proponen como localización más frecuente la intraparenquimatosa,^(3,4,6,7) otros señalan que es el hilio renal (44 % de los pacientes) seguido del parénquima renal (31 %).⁽⁸⁾ En lo que todos coinciden es en que el parénquima y el hilio son las más frecuentes —ya que las fibras nerviosas parasimpáticas desde las que se origina entran en el riñón acompañando a la arteria renal por el hilio⁽⁹⁾— y que la pelvis o la cápsula lo son menos.

Macroscópicamente, el aspecto más habitual es el de un tumor ovalado, bien delimitado, que al corte presenta una superficie sólida, amarillenta y homogénea. El tamaño medio varía en función de la literatura revisada desde los 10 cm descritos en algunos casos^(3,6) hasta lesiones menores a 5 cm.⁽¹⁾ Ante estos datos, se infiere que la media ha disminuido con los años, probablemente debido a la mejora de los equipos de diagnóstico por imagen.

Microscópicamente, el aspecto siempre es similar: se observa una proliferación fusocelular dispuesta en haces entrecruzados y que alterna áreas hiper e hipocelulares. Las células neoplásicas son fuertemente positivas para S-100. Los hallazgos macro y microscópicos que se detallan en el caso, están en concordancia con los resultados publicados por otros autores.

Aunque la mayor parte de los tumores son benignos, se tiene noticia de algunos malignos, y se aprecia que la probabilidad de malignidad se incrementa con el aumento del diámetro del tumor.⁽¹⁾ Tras una revisión exhaustiva de la literatura, solo se han hallado tres casos malignos (con metástasis) que fallecieron meses después del diagnóstico.^(6,7) En dos de los casos se trataba de tumores malignos de la vaina nerviosa periférica; en el tercer caso, de un angiosarcoma derivado de un schwannoma.

La cirugía es el tratamiento de elección y, clásicamente, la nefrectomía radical era la más usada. Hoy día se prefieren opciones menos invasivas y más conservadoras, como la enucleación o la nefrectomía parcial en casos —como el que aquí se describe— adecuadamente seleccionados, dígame lesiones

pequeñas y bien delimitadas, de localización accesible, así como en pacientes monorrenos.^(3,5) Actualmente se emplea la laparoscopia asistida por robots, que ha demostrado ser segura y efectiva en el tratamiento de estos tumores.⁽³⁾ Resulta importante la resección completa debido a que es posible que el tumor recidive.⁽⁴⁾

No existen casos descritos de recidivas locales ni de metástasis después de la cirugía con un seguimiento de 1-5 años.⁽¹⁾ El paciente al que se alude aquí, de igual forma, permanece asintomático y sin evidencia de recidiva en los primeros 16 meses tras la resección.

Conclusiones

No existen hallazgos clínicos ni radiológicos específicos del schwannoma renal que lo diferencien de otros tumores renales benignos o malignos, por lo que el diagnóstico es siempre histológico. En el caso de lesiones susceptibles de enucleación, podría ser interesante plantear una biopsia renal diagnóstica para evitar nefrectomías innecesarias. Histológicamente, ante un tumor renal de naturaleza mesenquimal, debemos pensar en la posibilidad de un schwannoma.

Referencias bibliográficas

1. Wang C, Gao W, Wei S, Ligao W, Beibei L, Jianmin L, *et al.* Laparoscopic nephrectomy for giant benign renal schwannoma: a case report and review of literature. *Aging Male.* 2020;1-5. DOI: <https://doi.org/10.1080/13685538.2020.1812566>
2. Madueke I, Shore D. Robotic assisted laparoscopic excision of a renal schwannoma from a community hospital: A case report. *Urol Case Rep.* 2019;25:100891. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2019.100891>
3. Kelley J, Collins R, Allam C. Robot-Assisted Laparoscopic Renal Schwannoma Excision. *J Endourol Case Rep.* 2016;2(1):221-3. DOI: <https://doi.org/10.1089/cren.2016.0111>
4. Yang HJ, Lee MH, Kim DS, Lee HJ, Lee JH, Jeon YS. A Case of Renal Schwannoma. *Korean J Urol.* 2012;53(12):875. DOI: <https://doi.org/10.4111/kju.2012.53.12.875>
5. Hanashima F, Yanaihara H, Hayashi T, Kaguyama H, Teranishi Y, Sakamoto H, *et al.* Laparoscopic Non-clamping Tumor Enucleation of Renal Hilar Schwannoma in a Single Kidney: A Case Report. *Urol Case Rep.* 2015;3(6):211-4. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2015.07.012>
6. Umphrey HR, Lockhart ME, Kenney PJ. Benign Renal Schwannoma: A Case Report and Literature Review. *Radiol Case Rep.* 2007;2(2):52-5. DOI: <https://doi.org/10.2484/rcr.v2i2.73>
7. Iannaci G, Crispino M, Cifarelli P, Montella M, Panarese I, Ronchi A, *et al.* Epithelioid angiosarcoma arising in schwannoma of the kidney: report of the first case and review of the literature. *World J Surg Oncol.* 2015;14(1). DOI: <https://doi.org/10.1186/s12957-016-0789-5>

8. Vidal Crespo N, López Cubillana P, Ferri Níguez B, Aznar Martínez L, Gómez Gómez GA. Benign renal schwannoma: Case report and literature review. Urol Case Rep. 2020;28:101018. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2019.101018>
9. Gobbo S, Eble JN, Huang J, Grignon DJ, Wang M, Martignoni G, *et al.* Schwannoma of the Kidney. Mod Pathol. 2008;21(6):779-83. DOI: <https://doi.org/10.1038/modpathol.2008.52>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.