Check for updates

CASO CLÍNICO

Tumor maligno de vaina nerviosa periférica (tumor de Tritón) localizado en mesenterio. Reporte de caso

Mónica Heredia-Montaño, Fernando Navarro-Tovar, Cheryl Zilahy Díaz-Barrientos, Hernán Guevara-Rivera, Hugo Christopher Moreno-Vargas y María Guadalupe González-González*

Servicio de Cirugía General, Hospital Universitario de Puebla, Benemérita Universidad Autónoma de Puebla, Puebla

Resumen

Antecedentes: El tumor maligno de Tritón es una variante de los tumores malignos de vaina nerviosa periférica (TMVNP) con diferenciación rabdomioblástica. Su localización más frecuente es en cabeza, cuello, extremidades y tronco. El diagnóstico se basa en la composición morfológica y estudios de inmunohistoquímica. **Caso clínico:** Hombre de 44 años, programado de forma electiva para resección de quiste en mesenterio y plastia de pared abdominal por hernia incisional, con adecuada evolución postoperatoria y egresando al tercer día; el reporte de patología evidenció tumor maligno de vaina nerviosa periférica con diferenciación rabdomioblástica (tumor de Tritón) con inmunohistoquímica positiva para proteína S-100, actina específica de músculo, CD34, desmina, miogenina, Ki-67 y CK18. **Discusión:** El tumor maligno de Tritón constituye cerca del 5% de todos los TMVNP y presenta diferenciación rabdomioblástica; el diagnóstico es histopatológico e inmunohistoquímico, con positividad para proteína S-100, desmina, vimentina, miogenina, actina y miosina. El abordaje terapéutico más eficaz es la resección completa del tumor, con resecciones R0 de ser posible, ya que el rol de la terapia adyuvante con quimioterapia o radioterapia no está bien definido y tampoco se ha probado que sea eficaz. **Conclusiones:** El tumor de Tritón se asocia a una incidencia alta de recurrencia local o metástasis distantes, así como comportamiento agresivo y mal pronóstico.

Palabras clave: *Tumor. Nervios periféricos. Mesenterio.*

Malignant peripheral nerve sheath tumor (Triton tumor) located in mesentery. Case report

Abstract

Background: *Triton malignant tumor is a variant of malignant peripheral nerve sheath tumors with rhabdomyosarcomatous differentiation, It's most frequent location is in head, neck, limbs and trunck. The diagnosis is based on morphological composition and inmunohistochemical studies.* **Clinical case:** *Male 44 years old, electively scheduled for resection of a mesenteric cyst and abdominal wall plasty for incisional hernia, with adequate postoperative course and discharged at the third day. The pathology report shown a malignant peripheral nerve sheath tumor with rhabdomyoblastic differentiation (Triton tumor) with positive inmunohistochemistry for S-100 protein, actin muscle specific, CD34, desmin, myogenin, Ki-67, and CK18.* **Discussion:** *Malignant Triton tumor is about 5% of all MPNST and presents rhabdomyoblastic differentiation; the diagnosis*

Correspondencia:
F. Navarro-Tovar
E-mail: fercho_md09@hotmail.com

Fecha de recepción: 10-11-2017
Fecha de aceptación: 30-01-2018
DOI: 10.24875/j.gamo.M18000110

Gac Mex Oncol. 2018;17:69-74
www.gamo-smeo.com

1665-9201/© 2018 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Permanyer México SA de CV. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

is histopathological and inmunohistochemical, positive for S-100 protein, desmin, vimentin, myogenin, actin, and myosin. Complete resection of the tumor is the most effective therapeutic approach, with R0 resections if possible, as the role of adyuvant therapy with chemotherapy and radiotherapy is not well defined and has not been proven to be effective. **Conclusions:** *Triton tumor is associated with a high incidence of local recurrence or distant metastases as well an aggressive behavior and poor prognosis.*

Key words: *Tumor. Peripheral nerves. Mesentery.*

Antecedentes

Los TMVNP corresponden a diferentes neoplasias malignas originadas sobre nervios periféricos o que muestran diferenciación propia de los distintos elementos de la vaina nerviosa, como las células de Schwann, las células perineurales o los fibroblastos[1].

El tumor maligno de Tritón es una variante de los TMVNP con diferenciación rabdomioblástica[2]; son tumores raros, constituyendo solo el 5% de todos los TMVNP, de los cuales más del 50% se originan en pacientes con neurofibromatosis tipo 1 (NF-1, enfermedad de von Recklinghausen)[2,3].

La localización más frecuente es en cabeza, cuello, extremidades y tronco, con menor porcentaje de presentación en mediastino, retroperitoneo, glúteos o epiplón[3,4,5], siendo uno de los principales factores de supervivencia su localización[5].

El diagnóstico puede ser confirmado basado en su composición morfológica por estudios de inmunohistoquímica, como la proteína S-100, complementándose con desmina y miogenina, entre otros[6].

Debido a lo raro de su presentación, las modalidades de tratamiento de los tumores de Tritón, especialmente en casos avanzados o metastásicos, no están bien establecidas y no existen guías de tratamiento estandarizadas[7].

Se reporta el caso de un paciente con tumor de Tritón localizado en mesenterio, como hallazgo incidental descrito por patología, manejado quirúrgicamente por parte del servicio de Cirugía General en el Hospital Universitario de Puebla, Benemérita Universidad Autónoma de Puebla.

Caso clínico

Paciente hombre de 44 años, originario y residente de Puebla; sin enfermedades cronicodegenerativas, con antecedente de plastia inguinal bilateral con abordaje laparoscópico en 2014, que se complicó en el postoperatorio inmediato por perforación incidental de sigmoides, requiriendo realizar sigmoidectomía y colostomía terminal, así como manejo de abdomen abierto con aseos quirúrgicos y sistema de presión negativa (sistema VAC); a los seis meses de postoperatorio se realiza restitución de tránsito intestinal con colorrectoanastomosis terminoterminal mecánica con engrapadora circular e ileostomía en asa de protección; en 2015, se realizó restitución de tránsito intestinal con cierre manual de ileostomía en dos planos.

En seguimiento por consulta externa se evidencia hernia incisional en línea media y flanco izquierdo, con defecto aponeurótico mal delimitado, reductible, no complicada. Se solicita tomografía computarizada (TC) abdominopélvica con doble contraste (intravenoso y oral), que muestra defecto de pared de 68 x 93 mm, con saco herniario de 87 mm, con contenido intestinal, así como hallazgo incidental en flanco derecho, extendiéndose a meso e hipogastrio, de una imagen irregular, con densidad heterogénea, que a la administración de medio de contraste realzan de 21 UH a 55 UH, con bordes definidos, de tamaño aproximado 135 x 134 x 104 mm, asociada a infiltración de grasa mesentérica periférica, en relación a probable quiste de mesenterio (Fig. 1).

Los resultados de las pruebas de laboratorio preoperatorias son: hemoglobina 14.7 g/dl, leucocitos 7,700 cél./ml, neutrófilos 68%, plaquetas 239,000, tiempo de protrombina 13 segundos, tiempo parcial de tromboplastina 29 segundos, glucosa 103 mg/dl, creatinina 1 mg/dl, sodio 141 mEq/l, potasio 4 mEq/l, cloro 117 mEq/l, albúmina 4.4 g/dl y proteínas totales 7.6 g/dl.

Se programa de forma electiva para laparotomía exploradora con resección de quiste mesentérico y plastia de pared abdominal, con hallazgo de defecto aponeurótico de 12 x 15 cm, con saco herniario de contenido epiplón e intestino delgado sin compromiso, múltiples adherencias firmes de epiplón a pared, epiplón a intestino y de intestino a pared abdominal, así como tumor dependiente de mesenterio de íleon, cerca de raíz mesentérica, en relación a probable quiste, de tamaño aproximado 30 x 20 cm, bien delimitado, de consistencia renitente y muy vascularizado (Fig. 2); se

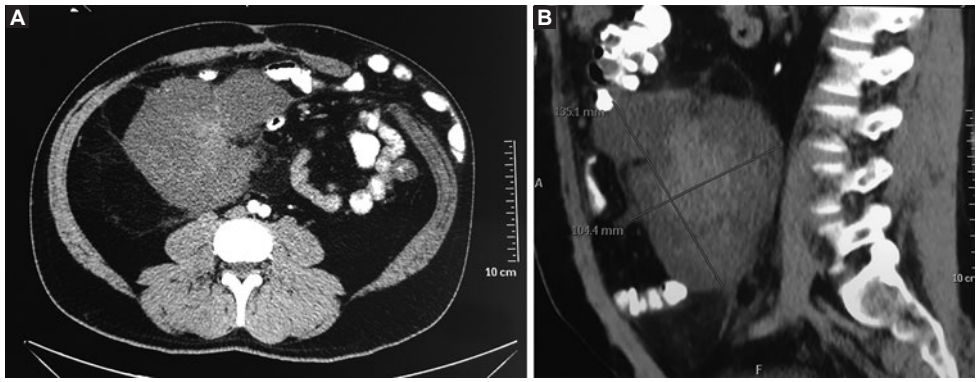


Figura 1. Tomografía abdominopélvica con doble contraste en corte axial y con reconstrucción sagital. **A:** Corte axial donde se identifica en el flanco derecho tumor de bordes definidos, redondo, heterogéneo, de tamaño aproximado 135 x 134 x 104 mm, asociado a infiltración de grasa mesentérica periférica. **B:** Corte sagital donde se visualiza la misma lesión con realce por la administración de medio de contraste.

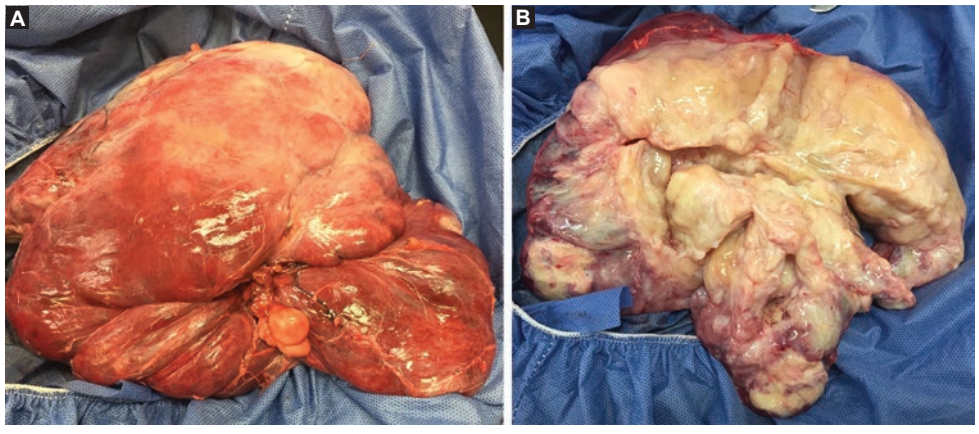


Figura 2. Tumor dependiente de mesenterio de íleon. **A:** En relación a probable quiste, de tamaño aproximado 30 x 20 cm, bien delimitado. **B:** consistencia renitente y muy vascularizado.

realiza resección completa de quiste mesentérico con bordes macroscópicos libres y plastia de pared abdominal con malla de polipropileno.

Con adecuada evolución postoperatoria, sin complicaciones, se decide egreso al tercer día con seguimiento por consulta externa. Durante control extrahospitalario se recaba reporte de patología con descripción microscópica de neoplasia de estirpe mesenquimatosa, formada por células fusiformes que forman haces irregulares, y mezcladas hay células grandes, pleomórficas e hipercromáticas, que presentan tres mitosis en 20 campos; en la neoplasia hay estroma vascularizado con depósitos de colágeno y zonas mixoides alternas, por lo que se decide realizar inmunohistoquímica, siendo la S-100, la actina específica de músculo, la CD34, la desmina, la miogenina, la Ki-67 y la CK18 positivas, con lo que se integra diagnóstico histopatológico de tumor maligno de vaina nerviosa periférica con diferenciación rabdomioblástica (tumor de Tritón), con bordes microscópicos libres de tumor (Fig. 3).

Se realiza TC toracoabdominopélvica con contraste intravenoso, sin lesiones aparentes en tórax y abdomen; se deriva a Cirugía Oncológica, donde se determina no ameritar reintervención quirúrgica para ampliar bordes y se envía a tratamiento médico con quimioterapia más radioterapia.

Discusión

Los TMVNP, también conocidos como shwannoma maligno, neurofibrosarcoma o neurosarcoma, se derivan de las células de Schwann o de células pluripotenciales

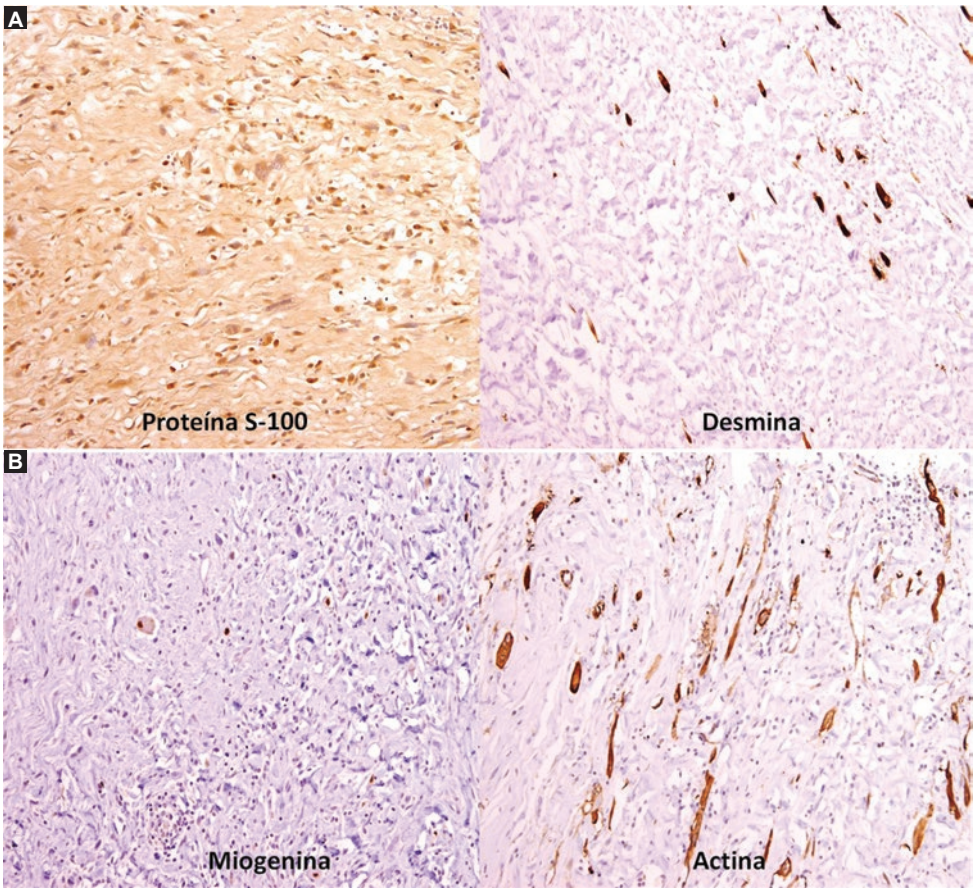


Figura 3. Cortes de histopatología e inmunohistoquímica de neoplasia con estirpe mesenquimatosa. **A:** Positividad para proteína S-100 y desmina. **B:** Positividad para miogenina y actina.

de la cresta neural. Componentes epitelioides o heterogéneos pueden observarse en el 15% de los TMVNP: estos últimos incluyendo diferenciación rabdomioblástica, cartilaginosa u ósea y, raramente, componentes de músculo liso, glandular o liposarcomatoso; es raro que se presenten dos o más componentes heterogéneos en un TMVNP[8]. Los TMVNP corresponden al 5-10% aproximadamente de todos los sarcomas de tejidos blandos y tienen una fuerte asociación con NF-1[9].

El tumor maligno de Tritón es un TMVNP con diferenciación rabdomioblástica y constituyen cerca del 5% de todos los TMVNP; se pueden presentar en dos formas principales: esporádicos (40%) o en asociación a NF-1 (enfermedad de von Recklinghausen) (50%), aunque en el 10% existen antecedente de radioterapia previa[1,9,10]. La forma de presentación en nuestro caso fue la esporádica, segunda en frecuencia, ya que no se contaban con antecedentes personales o familiares de NF-1, ni tampoco de alguna patología que requiriera radioterapia previa.

En la diferenciación mesenquimal maligna lo más frecuente es la formación de músculo esquelético, descrita inicialmente por Masson en 1932 en pacientes con neurofibromatosis y que clásicamente se ha llamado «tumor Tritón maligno», en referencia al trabajo de Locatelli en el que se describía cómo la implantación de nervio ciático en los tejidos blandos de la salamandra Tritón inducía la aparición de miembros supernumerarios, incluyendo tanto hueso como músculo[1,4,10]. Woodruff, et al., en 1973, publicaron una serie de diez casos de schwannoma maligno con diferenciación rabdomioblástica y fueron los primeros en denominarle tumor Tritón[4].

La edad media promedio de presentación se ha estimado en 31.7 años, con una distribución igual por sexo aparentemente[5]; aunque se describe que la forma asociada a NF-1 tiene una predominancia en el sexo masculino, en edades más tempranas (20-30 años) y presentándose comúnmente en cabeza y cuello, en contraste con la forma esporádica que es más

frecuente en el sexo femenino, edades más avanzadas (30-50 años) y de localización más frecuente en el tronco[2,5,6]. Nuestro paciente era de sexo masculino, tenía 40 años de edad, la localización era poco habitual (mesenterio) y carecía de antecedentes de importancia.

Este tumor se desarrolla después de un largo periodo de latencia, alrededor de 10-20 años[6]; es un tumor muy agresivo, con tasas bajas de supervivencia (supervivencia a cinco años del 26%), tasas altas de metástasis (48%) y con recurrencia local de hasta un 43%. Los principales factores que afectan la supervivencia parecen ser la ubicación del tumor y la extensión de la exéresis[5,7].

En nuestro caso, como parte del estudio de la hernia incisional se encontró incidentalmente una lesión sospechada como quiste de mesenterio; sin embargo, se describe en la literatura que los hallazgos radiológicos esperados son comúnmente la atenuación heterogénea en la TC y la intensidad de señal en la resonancia magnética (RM), debido a que este tumor generalmente contiene necrosis, hemorragia, degeneración o cambios quísticos; el patrón de realce del contraste es frecuentemente heterogéneo. Estos hallazgos radiológicos seguramente son útiles para el diagnóstico de tumor maligno de Tritón, pero ni la TN ni la RM pueden diferenciar de forma fiable los tumores benignos de vaina nerviosa periférica[2].

Los TMVNP son de los tumores de tejidos blandos más variables histológicamente, por lo que la inmunohistoquímica es esencial para el correcto diagnóstico[10]. Woodruff definió al tumor maligno de Tritón con los siguientes criterios histopatológicos: 1) surge de un nervio periférico u ocurre en pacientes con NF-1; 2) muestra las características células de Schawn; y 3) contiene rabdomioblastos que parecen surgir de dentro del cuerpo del tumor del nervio periférico y que no pueden atribuirse a una extensión o metástasis de un rabdomiosarcoma extrínseco[2,5]. Daimaru sugirió ampliar la definición para incluir lo siguiente: 1) tumores en pacientes sin NF-1 que son microscópicamente compatibles con un schwannoma maligno y contienen rabdomioblastos focales; y 2) tumores compuestos predominantemente de diferenciación rabdomioblástica con elementos de célula de Schwann focal que ocurren dentro de un nervio o en pacientes con NF-1[5].

El diagnóstico de los TMVNP es histopatológico. Se encuentran células fusiformes, entrelazadas con núcleos hipercrómicos, con pleomorfismo e incremento de la hipercelularidad, así como del índice mitótico; mostrando estos tumores positividad local para la proteína S-100 en el 50-90% de los casos, así como de Leu 7, lo que sugiere su origen en la vaina nerviosa. El análisis de inmunohistoquímica es esencial para hacer un diagnóstico correcto debido a las variaciones histológicas de tumores malignos de la vaina del nervio periférico, por lo que al tratarse de células rabdomioblásticas, serán positivas para desmina, vimentina, miogenina, actina y miosina[4,6,7]. El estudio histopatológico y de inmunohistoquímica en nuestro caso encontró un tumor maligno de vaina nerviosa periférica con diferenciación rabdomioblástica, siendo positivo para proteína S-100, actina específica del músculo, CD34, desmina, miogenina, Ki-67 y CK18.

Debido a la rareza de este tumor, las formas de tratamiento, especialmente en casos avanzados y con metástasis, no están bien establecidas; no existe un protocolo debido a la poca experiencia que hay con estos tumores[4]. El abordaje terapéutico más eficaz es la resección completa del tumor, con resecciones R0 de ser posible, ya que el estado de los márgenes microscópicos del tumor después de la resección afecta en gran manera el resultado y la supervivencia[3,4,5,7]. A pesar de que el abordaje quirúrgico abdominal, sobre todo a nivel de mesenterio o retroperitoneo, implica un reto quirúrgico debido a la necesidad de ser radical para obtener márgenes negativos pero minimizando la morbilidad operatoria y la pérdida de función, en nuestro caso se obtuvieron márgenes quirúrgicos microscópicos negativos.

El rol de la terapia adyuvante con quimioterapia o radioterapia no está bien definido y tampoco se ha probado que sea eficaz, aunque puede ser de valor individualizando pacientes que tienen una resección completa, pudiendo prolongar la supervivencia[3,7] A pesar de esto, los tumores malignos de Tritón se caracterizan clínicamente por su comportamiento agresivo y su mal pronóstico de supervivencia a cinco años (12-26%)[3].

Conclusiones

Los tumores malignos de la vaina del nervio periférico constituyen un porcentaje pequeño de todos los sarcomas de partes blandas; la variante con diferenciación rabdomioblástica o tumor de Tritón se asocia a una incidencia alta de recurrencia local o metástasis distantes, así como comportamiento agresivo y mal pronóstico, por lo que el diagnóstico correcto basado en la histopatología y la inmunohistoquímica es esencial para un abordaje quirúrgico temprano.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Bibliografía

1. Vieites B, González JR, López MA, et al. Tumor maligno de vaina de nervio periférico con diferenciación heteróloga: una entidad poco frecuente de pronostico desfavorable. Rev Esp Patol. 2013;46(3):181-5.
2. Kitamura Y, Abe K, Baba S, et al. Malignant triton tumor in the abdominal wall: a case report. Adv J Mol Imaging. 2013;3(2):9-13.
3. Aykut B, Wieczorek K, Schirmacher P, et al. A rare case of recurrent malignant triton tumor in a male with NF1: Case report and mini-review. Int J Surg Case Rep. 2016;21:121-4.
4. Palacios JM, Sánchez CM, León A, et al. Tumor "tritón" del retroperitoneo. Informe de un caso y revisión de la literatura. Acta Pediatr Mex. 2013;34(5):263-7.
5. Limaylla HP, Alfaro H, Damián EW, et al. Tumor maligno de tritón pélvico: reporte de un caso. An Fac Med. 2014;75(1):65-8.
6. Tripathy K, Mallik R, Mishra A, et al. A rare malignant triton tumor. Case Rep Neurol. 2010;2(2):69-73.
7. Li Z, Xiang J, Yan S, et al. Malignant triton tumor of the retroperitoneum: a case report and review of the literature. World J Surg Oncol. 2012;10:96.
8. Guo A, Liu A, Wei L, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors: Differentiation patterns and immunohistochemical features - a mini-review and our new findings. J Cancer. 2012;3:303-9.
9. Kaymakci A, Guven S, Ciftci I, et al. A rare presentation of malignant triton tumor in childhood. Diag Ther Stud. 2012;1(4):93-8.
10. Mijovic Z, Mihalovic D, Sivkovic N, et al. A rare case of retroperitoneal malignant Triton tumor invading renal vein and small intestine. Vojnosanit Pregl. 2013;70(3):322-5.