

Schwannoma en la región anterior de rodilla: caso clínico y revisión de la literatura

Schwannoma of the anterior knee region: case report and review of the literature

Ana K. Guajardo-Ocañas 

Medicina Familiar, Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, Nuevo León, Monterrey, México

RESUMEN: Desde su descubrimiento, los schwannomas, tumores de las células de Schwann, siguen siendo un tema fascinante. Este caso clínico habla de un hombre de 27 años con nueve años de dolor en la rodilla derecha tras una luxación por jugar fútbol. A pesar de tratamientos previos, el dolor persistió, y posterior a un abordaje médico completo se detectó una lesión neoplásica en el vasto medial. Siguiendo las indicaciones de un onco-traumatólogo, se realizó la extirpación completa del tumor, de 4 x 2 x 2 cm, que tenía áreas de hemorragia y necrosis. El paciente experimentó cojera y limitación de movilidad postoperatoria durante dos meses, con recuperación casi completa con dolor ocasional relacionado con la actividad física. Este caso destaca desafíos diagnósticos y el manejo exitoso de un schwannoma resaltando la importancia de un enfoque clínico integral.

Palabras clave: Schwannoma. Rodilla. Traumatismo.

ABSTRACT: Since their discovery, Schwannomas, tumors originating from Schwann cells, have remained a subject of fascination and complexity. This case report details a 27-year-old male with a 9-year history of right knee pain following a soccer-related knee dislocation. Despite previous treatment, the pain persisted, prompting examination and imaging to reveal a neoplastic lesion within the vastus medialis. Following an onco-traumatologist recommendation, complete tumor excision was performed, resulting in a well-circumscribed 4 x 2 x 2 cm lesion with features of hemorrhage and necrosis. Post-surgery, the patient experienced a transient painful limp and limited mobility for two months, achieving near-full recovery with occasional activity-related pain. This case underscores diagnostic challenges and successful management of a Schwannoma, emphasizing the importance of a comprehensive clinical approach.

Keywords: Schwannoma. Knee. Traumatism.

Correspondencia:

Ana K. Guajardo-Ocañas

E-mail: dra.anaguajardo@gmail.com

Fecha de recepción: 10-12-2023

Fecha de aceptación: 18-02-2024

Disponible en internet: 11-04-2024

Rev Mex Med Fam. 2024;11:27-32

DOI: 10.24875/RMF.230001801

INTRODUCCIÓN

Los tumores de nervios periféricos son lesiones de tejidos blandos relativamente poco comunes. La presentación clínica depende de la ubicación anatómica, el nervio específico involucrado y la manifestación de síntomas resultantes de la invasión directa del nervio, la infiltración de tejidos adyacentes o el efecto de masa¹. Según la Clasificación de tumores de tejidos blandos de la Organización Mundial de la Salud de 2020, los schwannomas se clasifican entre la subdivisión benigna de los tumores de vainas nerviosas periféricas². A pesar de esto, los schwannomas pueden presentar manifestaciones sintomáticas que conducen a disfunción neurológica³. Los síntomas predominantes a menudo incluyen dolor local o irradiado, parestesias, marcha dolorosa, debilidad muscular, dolor espontáneo y alteraciones en la sensibilidad cutánea⁴.

PROPÓSITO

Contribuir con la descripción clínica y abordaje de un schwannoma en región anterior de rodilla y su posible asociación con una lesión de rodilla previa.

EPIDEMIOLOGÍA

No hay datos exactos sobre la prevalencia de los schwannomas periféricos, debido a que su ocurrencia es infrecuente, y la identificación de un schwannoma en la región anterior de la rodilla es particularmente rara⁵.

Su presentación no revela diferencias significativas entre mujeres y hombres (relación de 1.4:1 respectivamente)^{6,7}. La edad de aparición oscila entre los 0.4 y 90 años, con una media de 45.9 años. Las dimensiones de los tumores varían de 0.2 a 26 cm, con una media de 4.6 cm^{4,6-8}. Según Knight et al., las ubicaciones más comunes fueron extremidades superiores y el tórax (72.6%), seguidas de la pelvis y extremidades inferiores (27%)⁴, mientras que Young et al. encontraron que las extremidades eran las más frecuentes (23.7%), seguidas de abdomen/retroperitoneo (22%), tórax

(21.6%), pelvis (11.7%), paraespinal (11.3%) y por último cabeza y cuello en un 9.6%⁶.

Los síntomas frecuentes incluyeron cojera (98%), signo de Tinel positivo (81%), dolor (31-70%), dolor con debilidad muscular (1.6%), dolor con alteración de la sensibilidad cutánea (13.6%), dolor con debilidad muscular y alteración en la sensibilidad cutánea (6.8%), debilidad muscular (1.6-3.4%), aumento rápido de tamaño (13%), parestesias (4.8-62%), masa palpable indolora (4.8%) y síntomas respiratorios (1.4%). También se presenta asintomático, como hallazgo incidental en un 16.8%^{4,6,8}. El crecimiento anual promedio es de 1.69 cm³/año⁶.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de sexo masculino de 27 años con dolor en rodilla derecha desde hace nueve años, atribuido por el paciente a una luxación de rodilla un año previo al inicio de sus síntomas, mientras jugaba fútbol. El dolor se localizaba predominantemente en la porción distal de la región anterior del vasto medial, intensidad de 5/10 en escala verbal numérica, se irradiaba hacia la fosa poplíteica, y se acompañaba de parestesias intermitentes. Empeoraba con la actividad física mínima, especialmente con la flexión de la rodilla, y disminuía parcialmente con el reposo. El paciente recibió tratamiento empírico con esteroides y antiinflamatorios dos años antes, debido a edema en la rodilla. A la exploración física, se palpó una masa firme, móvil de 3 cm en la porción distal de la región anterior del vasto medial distal, sin cambios en la coloración o en la temperatura de la piel.

La radiografía (Fig. 1) no mostró anomalías y en la resonancia magnética (RM) simple (Fig. 2) se observó una lesión ovalada, bien definida, heterogénea, hiperintensa, dentro del vasto medial, de 3.1 x 2.7 x 1.7 cm, con restos de hemosiderina, causando desplazamiento rotuliano y edema en los tejidos circundantes. Se consideró la posibilidad diagnóstica de un hematoma crónico sin descartar la posibilidad de una lesión neoplásica, a correlacionar con estudios histopatológicos.



Figura 1. Proyecciones antero-posterior (A) y lateral (B) de radiografía de rodilla derecha.

Fue necesaria la participación de un subespecialista, el onco-traumatólogo, quién recomendó la extirpación completa del tumor, realizada en agosto de 2023. La histopatología describió una lesión bien delimitada de 4 x 2 x 2 cm, de color amarillo oscuro con áreas de hemorragia rojiza-marrón y posible necrosis. El diagnóstico final fue un schwannoma. El paciente presentó cojera y limitación de la movilidad postoperatoria por dos meses, con recuperación casi completa con dolor ocasional asociado a la actividad física.

DISCUSIÓN

Este caso es particularmente relevante, porque la literatura refiere que son pocos los casos de schwannoma en rodilla⁵. En este caso presentado se trata de un paciente de sexo masculino, aunque la literatura menciona que no hay diferencia significativa en cuanto al sexo^{6,7}.

Las células de Schwann desempeñan roles cruciales en la mielinización de los axones, la orientación direccional de las neuronas y la eliminación de desechos

celulares. Exhiben una división indefinida a lo largo de la vida⁹ y poseen una plasticidad significativa, pueden diferenciarse a células de Schwann maduras o inmaduras. Las células de Schwann maduras liberan factores de crecimiento como factores de crecimiento similares a la insulina, factor de crecimiento derivado de plaquetas-BB y neurotrofina-3, bloqueando la apoptosis¹⁰.

Los schwannomas, tumores de la vaina nerviosa derivados de las células de Schwann, ocurren esporádicamente o en asociación con síndromes genéticos como la neurofibromatosis tipo 2. La transformación tumorigénica de las células de Schwann está vinculada a mutaciones de pérdida de función del gen supresor de tumores *Nf2*, aunque se deben considerar los roles de otros tipos de células. El microambiente nervioso contribuye a la formación del schwannoma, incluyendo señales axonales, señales inflamatorias de macrófagos y procesos regenerativos fallidos. En el caso presentado, el desarrollo del schwannoma posterior a la luxación de la rodilla derecha

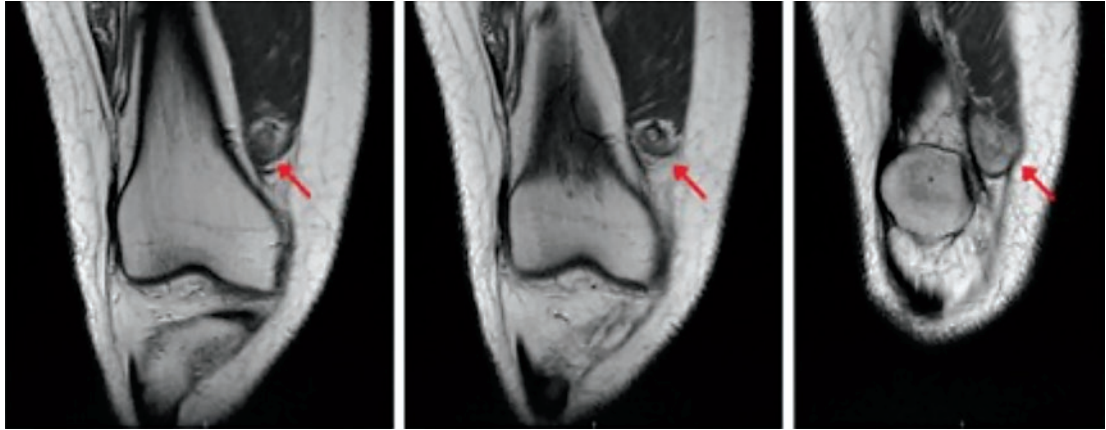


Figura 2. Plano coronal de la resonancia magnética sin contraste. Se señala al schwannoma con la flecha roja.

del paciente coincide con la hipótesis de 1986 de Dvrovak, «Los tumores son heridas que no sanan», revisada por Helbing et al., donde describieron que en un nervio en reposo y sin lesiones, la mayoría de las células de Schwann permanecen en un estado latente. Sin embargo, tras una lesión del nervio rápidamente experimentan desdiferenciación y entran en una fase de proliferación rápida. En este contexto, en estudios en ratones deficientes del gen *Nf2*, se exhibe una regeneración nerviosa deteriorada debido a la incapacidad de las células de Schwann para rediferenciarse, llevando a una proliferación sostenida con, finalmente, formación de tumores. Las mutaciones de disfunción del gen *Nf2* vuelven a los nervios periféricos vulnerables al estrés físico y a la lesión, concluyendo que: «Los genes cargan la pistola y el ambiente jala el gatillo»¹¹.

Los schwannomas se categorizan en tres tipos según el nervio de origen: nervio mayor, rama sensorial menor o rama motora intramuscular, con síntomas, tratamiento y pronóstico variando según el origen. De acuerdo con la clasificación de Muramatsu et al., los schwannomas del nervio mayor presentan una masa intermuscular dolorosa, a menudo con un signo de Tinel positivo, con trastornos sensoriales y motores ocasionales. En este caso, la enucleación intracapsular es el procedimiento recomendado, sin embargo varía según los síntomas del paciente

(si es asintomático, se indica tratamiento conservador), respecto al pronóstico, hay un déficit neurológico ocasional. Los schwannomas de rama sensorial menor muestran una masa dolorosa subcutánea, a veces con un signo de Tinel negativo, sin trastornos sensoriales o motores; aquí el procedimiento recomendado es la enucleación o escisión extracapsular, y tienen un buen pronóstico. Los schwannomas de rama motora intramuscular se manifiestan como una masa intramuscular indolora, a menudo con un signo de Tinel negativo y sin trastornos sensoriales o motores; también se tratan con enucleación o escisión extracapsular, ofreciendo un excelente pronóstico¹². Según lo evidenciado en la RM, el schwannoma del paciente se localizaba intramuscular, de acuerdo con la literatura presentada, estos tienden a ser indoloros al inicio, sin embargo pueden ser dolorosos por efecto de masa, como en el caso de nuestro paciente.

Los schwannomas a menudo son asintomáticos inicialmente, pero pueden volverse sintomáticos después de meses o años. El efecto de masa inducido por el tumor puede provocar dolor localizado o irradiado a lo largo del curso del nervio afectado. Los síntomas del paciente presentado en este caso clínico fueron similares a los descritos en la literatura^{4,6,8}. Distinguir a los schwannomas de rodilla de otros tumores de tejidos blandos puede ser desafiante debido a sus

síntomas vagos. A diferencia de los gangliones, lipomas y hamartomas lipofibromatosos que son fácilmente compresibles, los tumores neoplásicos como los schwannomas son firmes al tacto⁵, como en el caso clínico mencionado.

El diagnóstico preciso es crucial para tratar los schwannomas, pero realizarlo de forma preoperatoria es difícil debido a la baja incidencia y a las manifestaciones clínicas ambiguas.

Una masa palpable de crecimiento lento con un signo de Tinel positivo puede levantar sospechas, pero estos hallazgos no siempre son típicos¹².

En medicina familiar es importante tener esta etiología en mente aunque su incidencia sea muy baja. El abordaje diagnóstico implica: ubicar la lesión, definir la estructura anatómica involucrada y analizar parámetros clínicos, epidemiológicos y de imagen (ecografía y RM) para un diagnóstico preciso¹³.

En este caso clínico al paciente se le realizó una RM simple; sin embargo, la literatura refiere que en las imágenes de RM ponderadas en T2, los schwannomas muestran un aumento de intensidad. La RM revela un realce uniforme en los schwannomas pequeños y realce heterogéneo, espacios quísticos y focos de hemosiderina (debido a hemorragias internas) en los más grandes. Se visualiza una cápsula en el 70% de los schwannomas en la RM, la cual no fue reportada en el caso clínico tratado. Los schwannomas «antiguos» muestran datos de calcificación, hialinización y cavitación quística^{14,15}. En la RM del caso clínico se observó una lesión heterogénea, hiperintensa y con restos de hemosiderina, lo cual es concordante con los hallazgos reportados en la literatura.

Los schwannomas muestran un aspecto heterogéneo marcado por la presencia de células Antoni A mezcladas con células Antoni B, además de tener una celularidad y contenido de agua variables¹⁴. En el reporte anatomopatológico del caso presentado no mencionaron las células Antoni A

o B, solamente la descripción macroscópica, pero en la RM sí mencionan el aspecto heterogéneo.

Los schwannomas a menudo se asemejan a los neurofibromas por imagen, lo que hace que la diferenciación sea desafiante. Las características comunes de ambos en la RM incluyen una forma fusiforme, el signo de la grasa dividida y el *target sign* (hiperintensidad en la periferia e hipointensidad en el centro en imágenes ponderadas en T2). Lo que ayuda a distinguirlos es la posición, las lesiones posicionadas excéntricamente en relación con el nervio principal sugieren schwannomas, mientras que las masas ubicadas centralmente sugieren neurofibromas¹⁵.

Cuando se sospecha de un tumor de tejidos blandos, se debe realizar un examen histopatológico para su clasificación como tumor benigno, intermedio o maligno. El manejo de tumores benignos o intermedios depende de los síntomas y de la elección del paciente, permitiendo el seguimiento o la resección marginal. Sin embargo, se sugiere una biopsia preoperatoria para los tumores de tejido blando que miden ≥ 5 cm, ya que son más propensos a ser malignos¹⁶, en el caso presentado la biopsia se realizó postoperatoria debido a que el tamaño era < 5 cm.

CONCLUSIÓN

El schwannoma es un tumor que se puede encontrar en la consulta de atención primaria, se debe diferenciar a los schwannomas de otras lesiones de tejidos blandos. En este caso presentado fue un tumor benigno, de incidencia muy baja, tratado con escisión completa y pronóstico favorable.

Es primordial la historia clínica completa de los pacientes, especialmente en casos con antecedentes de lesiones previas, como se ejemplifica en el caso clínico presentado. Realizar un exploración física es imperativo, y al detectar una masa firme palpable, dolorosa, con alteraciones en la sensibilidad, se justifica la realización de RM.

El compromiso continuo de reportar casos clínicos e investigar es fundamental para avanzar en el conocimiento y refinar los resultados en la manejo de los schwannomas.

AGRADECIMIENTOS

La autora agradece a los residentes de las diferentes especialidades del Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González en Monterrey, México, por su excelente trabajo en equipo en el diagnóstico y tratamiento diario de los pacientes.

FINANCIAMIENTO

La autora declara que este trabajo se realizó con recursos propios.

CONFLICTO DE INTERESES

La autora declara no tener ningún conflicto de intereses.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes. Además, los autores han reconocido y seguido las recomendaciones según las guías SAGER dependiendo del tipo y naturaleza del estudio.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Uso de inteligencia artificial para generar textos. Los autores declaran que no han utilizado ningún tipo de inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito ni para la creación de figuras, gráficos, tablas o sus correspondientes pies o leyendas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mrugala MM, Batchelor TT, Plotkin SR. Peripheral and cranial nerve sheath tumors. *Curr Opin Neurol.* 2005;18(5):604-10
2. Sbaraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: news and perspectives. *Pathologica.* 2021;113(2):70-84.
3. Meyer A. Review and update in the diagnosis of peripheral nerve sheath tumors. *Curr Opin Neurol.* 2020;33(5):575-86.
4. Knight DMA, Birch R, Pringle J. Benign solitary schwannomas. *J Bone Joint Surg Br.* 2007;89(3):382-7.
5. Ilagan C, Poliakin L, Asarian A, Xiao P, Sirsi S. Anterior knee schwannoma. *J Surg Case Rep.* 2019;2019(9):1-3.
6. Young ED, Ingram D, Metcalf-Doetsch W, Khan D, Al Sanna G, Le Loarer F, et al. Clinicopathological variables of sporadic schwannomas of peripheral nerve in 291 patients and expression of biologically relevant markers. *J Neurosurg.* 2018;129(3):805-14.
7. Galbiatti JA, Milhomens GR dos S, Bertozzo LG, Escames L, Milhomens Neto P de A, Galbiatti MGP. Retrospective analysis of 20 patients affected by Schwannomas in the upper and lower limbs. *Rev Bras Ortop (Sao Paulo).* 2020;55(5):629-36.
8. El Sayed L, Masmejean EH, Parfait B, Kalamirides M, Biau D, Peyre M. Natural history of peripheral nerve schwannomas. *Acta Neurochir (Wien).* 2020;168(8):1883-9.
9. Bhatheja K, Field J. Schwann cells: origins and role in axonal maintenance and regeneration. *Int J Biochem Cell Biol.* 2006;38(12):1995-99.
10. Jessen KR, Mirsky R. The origin and development of glial cells in peripheral nerves. *Nat Rev Neurosci.* 2005;6(9):671-82.
11. Dvorak HF. Tumors: wounds that do not heal. Similarities between tumor stroma generation and wound healing. *N Engl J Med.* 1986;315:1650-9.
12. Muramatsu K, Tani Y, Seto T, Iwanaga R, Mihara A, Ihara K, et al. Schwannoma in the extremity: clinical features and microscopic intra-capsular enucleation. *J Rural Med.* 2021;16(4):184-90.
13. Larbi A, Viala P, Cyteval C, Snene F, Greffier J, Faruch M, et al. Imaging of tumors and tumor-like lesions of the knee. *Diagn Interv Imaging.* 2016;97(7-8):767-77.
14. Skolnik AD, Loevner LA, Sampathu DM, Newman JG, Lee JY, Bagley LJ, et al. Cranial nerve Schwannomas: Diagnostic imaging approach. *Radiographics.* 2016;36(5):1-15.
15. Pilavaki M, Chourmouzi D, Kiziridou A, Skordalaki A, Zampoukas T, Drevelengas A. Imaging of peripheral nerve sheath tumors with pathologic correlation Pictorial review. *Eu J Radiol.* 2004;52(3):229-39.
16. Kawai A, Araki N, Ae K, Akiyama T, Ozaki T, Kawano H, et al. Japanese Orthopaedic Association (JAO) clinical practice guidelines on the management of soft tissue tumors 2020-Secondary publication. *J Orthop Sci.* 2022;27(3):533-50.