

## Schwannoma intestinale: case report e revisione della letteratura

R. MALATESTI, F. CORATTI, M. LO GATTO, G. COLASANTO, W. TESTI, F. TANI

**RIASSUNTO:** Schwannoma intestinale: case report e revisione della letteratura.

R. MALATESTI, F. CORATTI, M. LO GATTO, G. COLASANTO, W. TESTI, F. TANI

*Gli schwannomi del digerente sono tumori mesenchimali a comportamento tendenzialmente benigno con prevalenza nel sesso femminile e ampio range d'età (20-70 anni). Sono molto più frequenti nello stomaco ma possono svilupparsi ovunque nel tratto intestinale; sono solitamente asintomatici ma possono presentarsi, in base alla sede, con sintomi diversi. La diagnosi definitiva può essere fatta solo con l'immunohistochimica poiché l'endoscopia e la tomografia computerizzata non possono distinguerli da altre neoplasie non epiteliali.*

*La resezione chirurgica è il trattamento di scelta.*

**SUMMARY:** Intestinal schwannoma: case report and literature review.

R. MALATESTI, F. CORATTI, M. LO GATTO, G. COLASANTO, W. TESTI, F. TANI

*Digestive Tract Schwannomas (DTS) are benign mesenchymal tumours, usually affecting female between 20 and 70 years old. They are most commonly found in the stomach but they can arise anywhere from the digestive tract. DTS are usually asymptomatic but can present with different symptoms. Definitive diagnosis can only be made with immunohistochemistry because endoscopy and computed tomography can't distinguish them from other non epithelial neoplasms.*

*Surgical resection is the treatment of choice.*

**KEY WORDS:** Apparato digerente - Schwannoma - Laparoscopia.  
Digestive tract - Schwannoma - Laparoscopy.

I tumori del sistema nervoso autonomo gastrointestinale (*gastrointestinal autonomic nerve tumours*, GANTs) furono per la prima volta descritti da Herrera (1) nel 1984; essi costituiscono lo 0.1% dei tumori benigni gastrointestinali (2) ed attualmente sono in gran parte "riclassificati" nel più vasto gruppo dei GIST.

Tra i tumori neurogeni vi sono quelli ad origine dagli elementi della guaina di Schwann, ovvero gli schwannomi propriamente detti, che possono svilupparsi a qualsiasi livello del tratto gastro-intestinale, dando pertanto sintomi d'esordio e complicanze diversificate.

Gli schwannomi hanno un range di età molto ampio (20-70 anni), con prevalenza nel sesso femminile (3). In assenza di uno studio immunohistochimico, essi sono

di fatto indistinguibili da altri isotopi non epiteliali, quali il leiomioma o il leiomiomasarcoma.

Le localizzazioni più frequenti degli schwannomi sono lo stomaco, costituendo essi lo 0.2% di tutti i tumori gastrici (4), e il piccolo intestino, mentre le localizzazioni coloretali sono molto rare (5-7). Frequentemente, soprattutto se a sviluppo "esofitico", possono restare asintomatici fino a quando non raggiungono grosse dimensioni; pertanto la diagnosi precoce è del tutto incidentale.

### Caso clinico

Una donna di 62 anni giunge alla nostra osservazione dopo essere stata sottoposta a colonscopia, prescritta dal medico curante per dolori ricorrenti dei quadranti addominali inferiori. L'esame endoscopico ha evidenziato una "deformazione" del lume del trasverso con mucosa ipomobile che alle biopsie non mostra elementi patologici.

L'anamnesi non presenta patologie degne di nota e l'esame obiettivo risulta nella norma. Si decide di sottoporre la paziente a TC ad

dominante e al dosaggio dei comuni marker neoplastici (CEA, Ca.19-9, alfa-fetoproteina, Ca.125, cromogranina) che risultano nella norma. La TC addominale descrive una neoformazione solida a morfologia ovoidale con impregnazione lievemente disomogenea del mezzo di contrasto, di circa 32 mm di diametro, in stretta contiguità al tratto distale del colon trasverso, con alcuni linfonodi epicolicici e paracolicici aumentati di volume, in assenza di lesioni a carico di altri organi endoaddominali.

Considerata l'estensione limitata della neoplasia e la natura non ben definita, decidiamo di sottoporre la paziente ad intervento chirurgico con tecnica laparoscopica. Si introducono l'ottica attraverso l'accesso ombelicale e due ulteriori trocar operatori, rispettivamente in fossa iliaca destra e sinistra. Confermata l'origine dalla parete intestinale della neoformazione (Fig. 1); si procede a resezione segmentaria del colon trasverso (Fig. 2).

Il decorso post-operatorio è regolare; successivamente l'esame istologico definisce la lesione come schwannoma intestinale. Il follow-up a 12 mesi (colonscopia, TC addome, dosaggio della cromogranina) è negativo per ripresa di malattia.

## Discussione

Lo schwannoma gastro-intestinale è una neoplasia a comportamento di regola benigno che origina dal plesso nervoso mioenterico. A livello macroscopico si presenta ben capsulato, a superficie regolare, di colore bianco-giallastro o rossastro, spesso polilobata (3).

Si possono distinguere:

- forme interstiziali, di piccole dimensioni a sviluppo intramurale;
- forme endoluminali ad impianto sessile o peduncolato;
- forme esofitiche, che possono raggiungere dimensioni notevoli.

Anche l'aspetto microscopico può essere molto eterogeneo e questo rende difficoltosa la diagnosi. L'aspetto istologico tipico si caratterizza per la presenza di strutture fasciolate aggrovigliate, separate da fibre connettivali o bande di collagene. Queste strutture fasciolate sono costituite da cellule fusiformi anastomizzate tra di loro e citoplasma fibrillare.

Vengono distinti due tipi istologici (8):

- il tipo A di Antoni, che presenta degli aggregati cellulari noti come noduli di Verocay, ovvero raggruppamenti di cellule fusiformi disposte a palizzate ed intrecciate tra di loro;

- il tipo B di Antoni, dove mancano i noduli di Verocay e le cellule fusiformi sono organizzate in maniera più lassa, conferendo alla neoplasia un aspetto mixoide.

L'immunoistochimica gioca un ruolo importante. È infatti elemento indicativo per la diagnosi soprattutto la forte positività per la proteina S100, mentre spesso positivi sono anche il CD34, il CD117, la vimentina, oltre che la sinaptofisina e la cromogranina A. Tale pattern conferma l'origine del tumore dal plesso nervoso mioenterico.

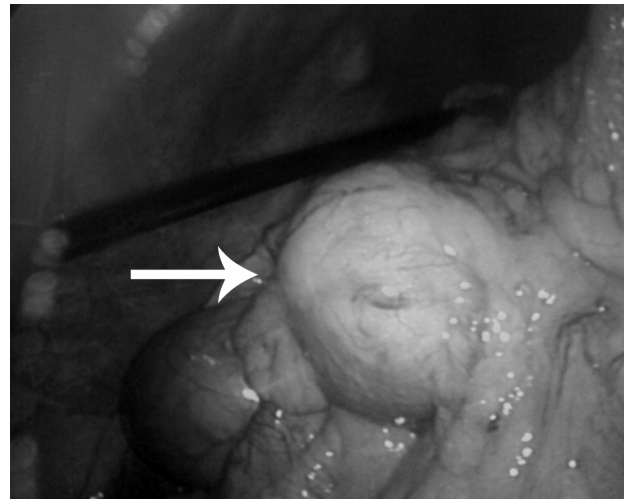


Fig. 1 - Reperto intraoperatorio.

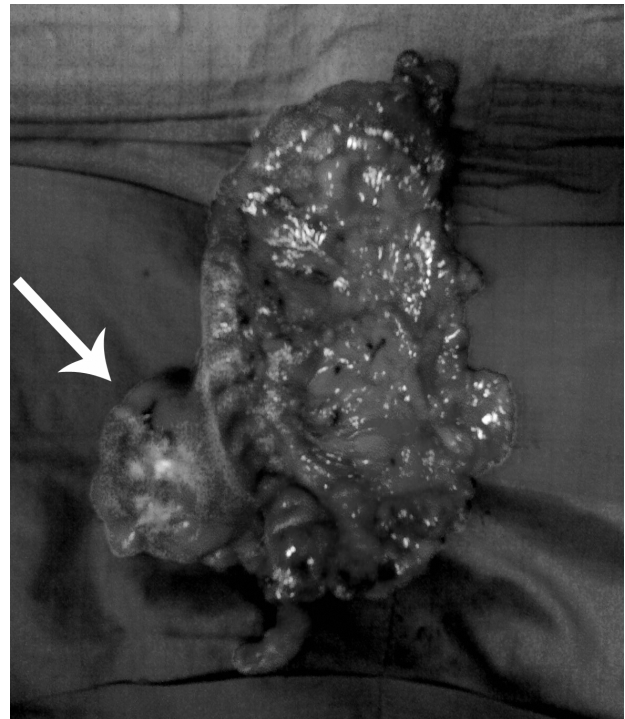


Fig. 2 - Pezzo operatorio di resezione segmentaria del trasverso con la formazione.

Orientano invece per la malignità le emorragie, soprattutto interstiziali, accompagnate da neovascolarizzazione di carattere patologico, l'esistenza di anomalie nucleari e mitosi in numero elevato, l'intensità della proliferazione cellulare, la presenza di zone di necrosi emorragica e di cellule epitelioidi. Tali reperti indirizzano, appunto, verso la diagnosi di schwannoma maligno o neurinosarcoma (9) più frequente nelle localizzazioni digiuno-ileali (il 10-30% di tutti gli schwannomi).

Dal punto di vista clinico lo schwannoma a localizzazione gastroenterica presenta una sintomatologia del tutto aspecifica e sovrapponibile a quella di altre neoplasie benigne. L'emorragia digestiva (3) rappresenta un segno abbastanza frequente nelle forme endoluminali, manifestandosi come ematemesi nelle localizzazioni gastriche, come melena in quelle digestive superiori o anemizzazione nelle forme, spesso del tenue mesenteriale, che presentano stitico ematico. Le manifestazioni occlusive sono frequenti nelle forme sottomucose mentre le lesioni a sviluppo sottosieroso esofitico possono causare invaginazione o "torcersi" (10).

L'iter diagnostico è quello di altre neoplasie addominali; non ne esiste infatti uno specifico e non esistono tecniche che permettano una diagnosi differenziale con altre forme mesenchimali. La TC *multislice* risulta essere un esame piuttosto preciso nell'identificare l'estensione della lesione (11) e permette una "minima" diagnosi differenziale rispetto ad altre neoplasie mesenchimali, come i GIST, dove sono più evidenti le aree di necrosi e colliquazione dovute alla crescita più rapida. L'approccio endoscopico può permettere una diagnosi presuntiva nelle forme endoluminali, mentre l'integrazione con la eco-endoscopia può consentire la diagnosi anche nelle forme a crescita extraluminale, permettendo di valutare la profondità di infiltrazione e il possibile interessamento linfonodale nelle forme maligne (12).

L'atteggiamento terapeutico è in genere orientato all'asportazione della lesione in maniera radicale, anche per escludere la malignità con l'esame istologico definitivo. Questo può comportare interventi particolarmente demolitivi come la duodenocefalopancreasectomia in caso di localizzazioni iuxta-papillari (3). Solitamente il trat-

tamento si limita, tuttavia, all'exeresi chirurgica seguita dal solo follow-up, in quanto radio- e chemioterapia non sono validate neppure nelle forme maligne (5).

## Conclusioni

Nel nostro caso la diagnosi di schwannoma è stata incidentale, in quanto la paziente si era sottoposta con una indicazione appropriata a una colonscopia per valutare dolori addominali ipogastrici ricorrenti.

Gli schwannomi, come gran parte delle neoplasie digestive non epiteliali, rimangono a lungo asintomatici e sono diagnosticati solo quando raggiungono dimensioni considerevoli e si manifestano con "effetto massa" o determinano occlusione o emorragia intestinale.

La TC consente un buono studio della localizzazione dell'estensione e dei rapporti con le strutture circostanti ma non permette una diagnosi di natura in quanto l'aspetto radiologico è sovrapponibile a quello di altre neoplasie non epiteliali.

Anche la biopsia endoscopica dà uno scarso contributo in quanto lo sviluppo è spesso extramucoso esofitico. Neppure i marker neoplastici possono precisare la diagnosi. Solo l'esame istologico permette di identificare la lesione come schwannoma.

Nel nostro caso le dimensioni ancora limitate hanno consentito un approccio miniminvasivo che appare preferenzialmente indicato per queste neoplasie poiché la semplice resezione intestinale è ritenuta l'opzione terapeutica di scelta; resta controverso l'utilizzo di trattamento radio- e/o chemioterapico (5) nelle forme avanzate a potenziale evoluzione maligna.

## Bibliografia

1. Herrera GA, De Moraes HP, Grizzle WE. Malignant small bowel neoplasm of enteric plexus derivation (plexosarcoma): Light and electron microscopic study confirming the origin of the neoplasm. *Dig Dis Sci* 1984, 29: 275-284.
2. Mulchandani MH, Chattopadhyay D, Obafunwa JO, Joypaul VB. Gastrointestinal autonomic nerve tumours-report of a case and review of literature. *World J Surg Oncol* 2005 Jul 19; 3: 46.
3. Fraipoint G., Pettenazza P., Avanzi M., Aluffi A., Romussi F., Magnani E., Visconti F., Bo F., Zonta A. Schwannoma duodenale. Considerazioni cliniche. *Minerva Chirurgica* 1998;53:419-426.
4. Khan AA, Schizas AMP, Cresswell AB, Khan MK, Khawaja HT. *Dig Surg* 2006, 23: 265-269.
5. Fotiaridis CI, Kouerinis IA, Papandreu I, Zografos GC, Agapitos G. Sigmoid schwannoma: a rare case. *World J Gastroenterology* 2005; 11 (32): 5079-5081.
6. Maciejewski A, Lange D, Wloch J. Case report of schwannoma of the rectum-Clinical and pathological contribution. *Med Sci Monit* 2000; 6: 779-782.
7. Bhardwaj K, Bal MS, Kumar P. Rectal Schwannoma. *Indian Journal Gastroenterol* 2002; 21: 116-117.
8. Miettinen M, Shekitka KM, Sobin LH. Schwannoma in the colon and rectum. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 20 cases. *Am J Surg Pathol* 2001. 25: 846-855
9. Mosca F, Stracqualorsi A, Lipari G, Latteri F, Palazzo F, Russo G. *Giorn. Chir.* Vol 21- n° 4: 149-155.
10. Hirasaki S, Kanzaki H, Fujita K, Suzuki S, Kobayashi K, Suzuki H, Saeki H. Ileal schwannoma developing into ileocolic intussusception. *World J Gastroenterol* 2008 Jan 28;14 (4) 638-640.
11. Levy AD, Quiles AM, Miettinen M, Sobin LH. Gastrointestinal Schwannoma: CT features with clinicopathological correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2005, 184: 797-802
12. Palazzo L, Landi B, Cellier C, Cuillerier C, Roseau G, Barbier JP. Endoscopic features predictive of benign or malignant gastrointestinal stromal cell tumours. *Gut* 2000;46:88-92