

***Schwannoma* pélvico con invasión al ventrículo derecho a través de la cava inferior. Presentación de un caso clínico**

Pelvic schwannoma with right ventricle invasion through inferior cava. Clinical case presentation

Dr. Reynaldo Ramírez Berdasco^{1*}

Dr. José Manuel Castillo Martínez²

Dr. Artemio Ortiz Prieto²

Dr. Justo Moisés Peña Reyes²

MSc. Dalia Beatriz Quintana Velázquez³

¹ Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Íñiguez Landín. Holguín, Cuba.

² Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente Saturnino Lora Torres. Santiago de Cuba, Cuba

³ Facultad de Ciencias Médicas Mariana Grajales Coello. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín, Cuba.

*Autor correspondencia. Correo electrónico: rramirez@infomed.sld.cu

RESUMEN

Por lo general, los schwannomas del sistema nervioso central se originan en los nervios periféricos dentro de una estructura venosa. Son extremadamente raros y la literatura carece de publicaciones al respecto. Presentamos el reporte del 1^{er} caso de *schwannoma* dentro de la vena cava inferior y que invade, a través de esta, la aurícula y ventrículo derecho. En el servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Saturnino Lora, de Santiago de Cuba, se presentó una mujer de 50 años, con antecedentes de salud y síntomas progresivos de insuficiencia cardíaca derecha. La paciente fue intervenida quirúrgicamente con circulación extracorpórea y una evolución satisfactoria. Este tipo de lesiones deberán de ser abordadas por un personal calificado, con un amplio conocimiento de las técnicas de cirugía y de la anatomía vascular.

Palabras clave: *schwannoma*, cava inferior, cirugía cardiovascular, ventrículo derecho.

ABSTRACT

Usually, a central nervous system *schwannomas* originates in the peripheral nerves inside a venous structure. They are extremely rare and there is a lack of literature or publications about it. We present the first case report of a *schwannoma* inside the inferior cava vein, invading the atrium and right ventricle, at the Cardiovascular Surgery Service of “Saturnino Lora” Hospital, in Santiago de Cuba. It was presented in a 50-year-old woman, with a health history of right heart failure progressive symptoms. The patient underwent surgery with extracorporeal circulation and a satisfactory evolution. This type of injuries should be managed by trained personnel, with extensive knowledge of surgical techniques and vascular anatomy.

Keywords: *schwannoma*, inferior cava, cardiovascular surgery, right ventricle.

Recibido: 27/09/2018.

Aprobado: 27/09/2018.

Introducción

Los tumores primarios de la vena cava inferior son poco frecuentes en la literatura médica. Solo se encuentran reportes aislados y pequeñas series de pacientes.^(1,2)

Los *schwannomas* son tumores redondeados, encapsulados, benignos, originados por la proliferación de las células de *Schwann* en el fascículo nervioso. Pueden desarrollarse a partir de nervios craneales, espinales, periféricos y autonómicos.⁽³⁾

Un *schwannoma* es un tipo de tumor de la vaina de los nervios; el más frecuente tumor benigno de los nervios periféricos en los adultos. Puede presentarse en diferentes partes del cuerpo y a cualquier edad; pero dentro de la cava inferior es una verdadera rareza.

En general, el *schwannoma* proviene de un único grupo conocido como fascículo, dentro del nervio principal y allí desplaza el resto. A medida que el *schwannoma* aumenta de tamaño, se ven afectados más fascículos, lo que dificulta su extirpación, ya que el *schwannoma* crece lentamente.⁽³⁾

Este raro tumor constituye aproximadamente el 5% de las neoplasias benignas de los tejidos blandos.⁽²⁾ Compromete raíces espinales y simpáticas en cabeza y cuello, superficie flexora de extremidades superiores e inferiores (especialmente nervios cubital y peroneo), mediastino y retroperitoneo. No tiene predilección por sexo.⁽⁴⁾ Usualmente son solitarios, menores de 5 cm al momento del diagnóstico, de crecimiento lento, móviles a la palpación, generalmente asintomáticos; excepto cuando son de gran tamaño, cuando pueden presentarse con dolor.

Presentan una morfología fusiforme y habitualmente excéntrica, en relación con el eje del nervio.⁽⁵⁾ Rara vez se asocian a las neurofibromatosis. Histológicamente, presentan áreas celulares (*Antoni A*) y áreas hipocelulares (*Antoni B*), con un alto contenido mixoide; lo que se correlaciona con su aspecto imagenológico.⁽⁶⁾ Son tumores poco comunes y afectan, aproximadamente, a una de cada 100 000 personas. Se presentan en la misma proporción en ambos sexos, su incidencia abarca un amplio rango de edades, mayormente desde los 30 a 65 años.⁽⁷⁾

Presentación de Caso

Mujer de 50 años de edad, de procedencia urbana, licenciada en economía, con antecedentes relevantes para su enfermedad. Se presenta en consulta con un cuadro caracterizado por falta de aire a los pequeños esfuerzos, en ocasiones opresión torácica relacionada con los cambios posturales; además de referir trastornos dispépticos acompañados de vómitos postprandiales y dolor abdominal difuso, con aumento de volumen del miembro inferior derecho en toda su extensión. Se atendió en el Servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Provincial “Saturnino Lora”, de Santiago de Cuba.

En el examen físico se encontraron ruidos cardíacos taquicárdicos, soplo sistólico en la válvula tricúspide de intensidad variable a los cambios de posición; abdomen globuloso, con presencia visual de circulación colateral evidente; además de ascitis y marcado edema en el miembro inferior derecho en toda su extensión.

Parámetros humorales

Hemoglobina: 107 g/L; hematócrito: 0,32 Vol/%; leucocitos: $6,0 \times 10^9/L$; granulocitos: 67,5%; linfocitos: 10,9%; monocitos: 7,3%; eosinófilos: 13,3%; plaquetas: $378 \times 10^9/L$; velocidad de sedimentación globular: 50 mm/h; glucemia: 5,3 mmol/L; creatinina: 155 $\mu\text{mol/L}$; LDH: 677 μL ; colesterol: 3,3 mmol/L; triglicéridos: 0,9 mmol/L; coagulograma: normal; citoria: normal; anticuerpos para HIV: negativo; serología VDRL: no reactiva; antígeno de superficie: negativo; anticuerpos para VHC: negativo.

Ecocardiograma transtorácico

A nivel de la aurícula derecha, se observa una imagen ecogénica móvil que atraviesa el plano valvular tricúspide, de 83 mm x 34 mm, con un área de 19,9 cm², que ocupa más del 50% del área de la aurícula derecha; que impresiona ecogenicidad heterogénea y atraviesa el plano valvular tricúspide hacia el ventrículo derecho; válvula tricúspide indemne. Función sistólica conservada.

Ecocardiograma transesofágico

Se observa masa ecogénica que protruye desde la vena cava inferior hasta la aurícula derecha, pasa por el plano de la válvula tricúspide y llega hasta el tracto de salida del ventrículo derecho (fig. 1).



Fig. 1. Muestra la imagen tumoral en aurícula y ventrículo derecho

Ultrasonido abdominal

Hígado de tamaño normal, textura homogénea, ecogenicidad conservada, no dilatación de vesícula; bazo y ambos riñones normales. Se observa imagen ecogénica móvil, intraluminal, que ocupa la luz de la vena cava inferior en más del 50% y permite el paso del flujo sanguíneo, que no se adhiere a las paredes del vaso y se extiende hasta la bifurcación de la ilíaca primitiva.

Tomografía de tórax y abdomen contrastada

Se observa imagen de densidad variable, que va desde 30 hasta 90 UH, que sigue el trayecto de la vena cava inferior y ocupa casi el ciento por ciento de la aurícula derecha, pasa a través del anillo tricúspide y llega al tracto de salida del ventrículo derecho. Aparecen abundantes vasos de circulación colateral de derivación de la cava inferior a la superior por sistemas colaterales superficiales, lumbares, intraperitoneales, ácigos y hemiacigos; la vena ácigos es de gran calibre (18 mm). Existe derrame pleural derecho (fig. 2).

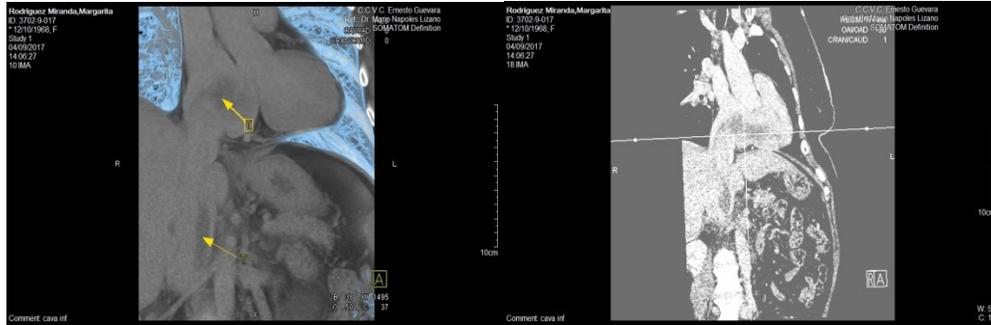


Fig 2. Estudio tomográfico contrastado, que muestra una lesión extensa, a nivel de la cava inferior del tumor e involucra el ventrículo derecho

En la flebografía íleo-cava (fig. 3) se observa el sitio de implantación del tumor a nivel de la vena íliaca interna y ocupa casi la totalidad de la íliaca común; además de visualizarse desarrollo de circulación colateral a nivel de los vasos venosos pélvicos.



Fig.3 Imagen de la flebografía que muestra el sitio de implantación de la base del tumor a nivel de la íliaca interna

Técnica quirúrgica

Abordaje torácico por estereotomía media longitudinal. Se realiza procedimiento de abordaje cardíaco con uso de circulación extracorpórea; se palpa tumor de gran tamaño dentro de aurícula derecha; se realiza abordaje quirúrgico abdominal y se localiza la presencia de la base tumoral fija hacia la íliaca interna en la confluencia de la íliaca interna y externa; se desinserta el tumor; se liga dicho vaso y se efectúa su extracción por apertura de la aurícula derecha (fig. 4).



Fig. 4 Imagen del tumor

Anatomía patológica

Schwannoma con áreas de degeneración mixoide.

Discusión

Los *schwannomas* son tumores poco frecuentes en la práctica clínica, y de difícil diagnóstico antes de la cirugía. Por su histología, se clasifican como tumores benignos, con pronóstico favorable al momento del diagnóstico.⁽¹⁾ Encontrarlo dentro de una estructura vascular como la vena cava inferior; ocupando casi el 100% de la aurícula derecha, es un hallazgo excepcional; dado que este tipo de tumor es propio de las estructuras nerviosas recubiertas por células de *Schwan*.⁽²⁾

De acuerdo a nuestra consideración y según las investigaciones consultadas,^(2,3) para este caso en particular existió, a partir de un nervio pélvico, una invasión del tumor hacia el interior de la vena ílica interna, que creció a través de esta estructura vascular hasta alcanzar prácticamente el tracto de salida del ventrículo derecho; lo que dificultaba el drenaje venoso.

Los síntomas y signos descritos estuvieron dados por la imposibilidad de un vaciamiento venoso adecuado; por lo que los podemos enmarcar en un síndrome de cava inferior, unido a un síndrome de insuficiencia cardíaca derecha por conflicto entre el continente y el contenido de la aurícula y ventrículo derechos, que impide una adecuada circulación pulmonar.

El tratamiento quirúrgico es la única alternativa para tratar este tipo de afección, pues los medios diagnósticos constituyen un pilar importante para corroborar la presencia del tumor; así como la ubicación, extensión y participación de otras estructuras.⁽⁴⁾ La extracción del tumor se produjo por la apertura de la aurícula derecha; ya que, una vez seccionada su base, la no adherencia a la pared de la cava inferior, permitió su extracción por la incisión torácica, sin dificultad.

La evolución de la paciente después de 28 días de hospitalización fue excelente, ya que todos los síntomas y signos desaparecieron, y el propio sistema de circulación colateral desarrollado facilitaron la eliminación del estasis venoso del miembro inferior derecho.

La presencia de tumores del tipo de los *schwannomas* es poco frecuente y, sobre todo aparecen en los nervios periféricos, con un reporte mínimo de casos y de un diagnóstico difícil.⁽⁵⁾

La presencia del tumor dentro de una estructura vascular como la cava inferior, es una rareza y no existen reportes en la literatura de un caso similar. A pesar de los grandes avances en las técnicas de imágenes para establecer con certeza la probable causa de la lesión, su diagnóstico es muy difícil. El presente caso se considera un *schwannoma* multi-compartamental y también una lesión no clasificable.^(5,6)

Actualmente, gracias a la suma de las técnicas de cirugía toracoabdominal, este tipo de caso se puede manejar con una mayor seguridad y con tasas de morbi-mortalidad relativamente bajas.

⁽⁷⁾ Para ello, debemos de tener en cuenta la extensión de la lesión y las estructuras anatómicas involucradas; para así tomar la decisión más adecuada en cuanto a la vía de abordaje.⁽⁸⁾

Finalmente, hacer énfasis en que este tipo de lesiones es muy importante, ya que deberán de ser abordadas por un personal altamente calificado, con un amplio conocimiento de las técnicas de cirugía, de la anatomía microquirúrgica y con acceso a la cirugía vascular.^(9,10)

La comunidad científica debe tener en cuenta que, este tipo de tumor puede encontrarse no solo en nervios, sino también en estructuras vasculares vecinas.

Referencias Bibliográficas

1. Arthurs BJ, Fairbanks RK, Demakas JJ, Lamoreaux WT, Giddings NA, Mackay AR, *et al.* A review of treatment modalities for vestibular schwannoma. *Neurosurg Rev.* 2011[citado 28 ago 2018];34(3):265–277. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s10143-011-0307-8>
2. Chin KF, Babar J, Tzifak, Chayda SV, Jruing RM. Vestibular Schwannomas with fluid-fluid level. *J Laryngol Otol.* 2007 [citado 28 ago 2018]; 121(9):902-906. Disponible en: <https://www.cambridge.org/core/journals/journal-of-laryngology-and-otology/article/vestibular-schwannomas-with-fluidfluid-level/EEB2E0BD2AE5C3D70A67A121765EE15E#>
3. Diallo BK, Franco Vidal V, Vasili D, Negrevergne M. The neurologic evaluation of vestibular schwannomas. Results of audiological and vestibular testing in 100 consecutive cases. *Rev Laryngol Otol Rhinol.* 2006 [citado 28 agosto 2018]; 127(4): 203-209. Disponible en: <https://europepmc.org/abstract/med/17315783>
4. Lee J, Fung K, Lownie SP, Parnes LS. Assessing impairment and disability of facial paralysis in patients with vestibular Schwannoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007[citado 28 ago 2018];133(1):56-60. Disponible en:<https://jamanetwork.com/journals/jamaotolaryngology/fullarticle/484636>
5. Nicoucar K, Momjian S, Vader JP, De Tribolet N. Surgery for large vestibular schwannomas: how patients and surgeons perceive quality of life. *J Neurosurg.* 2006[citado 28 ago 2018]

105(2):205-212. Disponible en: <https://thejns.org/abstract/journals/j-neurosurg/105/2/article-p205.xml>

6. Bouchene M, Pavillon S, Zaouche S, Boulud B, Dubreuil C. Facteurs prédictifs de la survenue des paralysies faciales du neurinome de l'acoustique opéré par voie rétro-sigmoïde: À propos de 230 cas. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac. 2006[citado 28 ago 2018]; 123(6):319-324.

Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0003438X06766816>

7. Yasumoto Y, Ito M. Spontaneous regression of a growing vestibular Schwannoma. Neural Med Chir (Tokyo). 2006 [citado 28 ago 2018]; 46(12):601-604. Disponible en:

https://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/46/12/46_12_601/_article/-char/en

8. Carreño M, Llorente JL, Suárez C. Vestibular Schwannoma: unusual recurrence presenting as an external auditory canal mass. Skull Base Surg. 1999[citado 28 sep 2018]; 9(2): 141-143.

Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1656799/>

9. Falcioni M, Taibah A, De Donato G, Piccirillo E, Russo A, Sanna M. Fast-growing vestibular Schwannoma. Skull Base Surg. 2000[citado 28 ago 2018];10(2):95-99. Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1656765/>

10. Nair S, Leung H, Collins A, Ramsden R, Wilson J. Primary cultures of human vestibular Schwannoma: Selective growth of Schwannoma cells. Otol Neurotol. 2007[citado 28 ago 2018]; 28(2):258-263. Disponible

en:<https://journals.lww.com/otology-neurotology/Abstract/2007/02000/>

[Primary Cultures of Human Vestibular Schwannoma .20.aspx](#)