

Tumoración pélvica retroperitoneal dependiente de vena ílica derecha. Reporte de un caso

Jorge Alberto Medina-Medina¹, Vera Eunice Robles-Pérez² y Julio César López-Valdés^{3*}

¹Cirujano General; ²Cirujano oncólogo, Hospital Regional 1.º de Octubre, ISSSTE, Ciudad de México; ³Médico Cirujano, Universidad Autónoma de Tamaulipas, Facultad de Medicina de Tampico Dr. Alberto Romo Caballero, Tampico, Tamaulipas, México

Resumen

Introducción: Los tumores retroperitoneales son poco frecuentes, representan entre el 0.3 y el 0.8% de las neoplasias en general. A pesar de los avances médicos y tecnológicos, ofrecen un reto diagnóstico y, más aún, un gran desafío terapéutico, ya que suponen un elevado riesgo, no solo por la agresividad histológica de la mayoría de los subtipos, sino por su cercanía a estructuras neurovasculares. **Caso clínico:** Paciente femenino de 57 años, con diagnóstico de dislipidemia y antecedente de trombosis venosa profunda posterior, tras resección de leiomioma extravascular en aurícula derecha y sección parcial de vena cava inferior. Acudió a consulta externa para valoración por probable tumoración pélvica dependiente de útero, catalogada como probable mixomatosis uterina. El ultrasonido (US) transvaginal reveló miomatosis intramural con degeneración cálcica y masa sólida retroperitoneal de forma piriforme con dimensiones de 95 x 37 mm. Se realizó abordaje medial supra e infraumbilical, en donde fue identificado tumor retroperitoneal lateral derecho mediante maniobra de Cattell Braasch. Asimismo, se identificó la vena ílica profunda, la cual presentaba tumoración de 9 x 5 cm, con estenosis a 2 cm de la bifurcación de la vena cava inferior, y dilatación proximal. La paciente evolucionó de manera adecuada, siendo egresada a las 48 horas. **Discusión:** El neurilemoma o schwannoma es un tumor poco frecuente, proveniente de la vaina nerviosa periférica que se origina de las células de Schwann; es una subclase de tumores de tejidos blandos que incluye al neurofibroma, al neuroma circunscrito solitario y al perineurioma. La etiología exacta y la patogénesis de los schwannomas siguen siendo poco claras. Los schwannomas son generalmente solitarios, de crecimiento lento e indoloro, y predominan en mujeres entre la segunda y la quinta década de vida; por este motivo suelen ser identificados incidentalmente durante exámenes físicos ordinarios o en estudios de imagen, como sucedió en nuestro caso.

Palabras clave: Schwannoma. Tumor retroperitoneal. Neurilemoma. Células de Schwann

Retroperitoneal pelvic tumor dependent on right iliac vein. Report of a case

Abstract

Introduction: Retroperitoneal tumors are rare; they account for 0.3-0.8% of neoplasms in general. Even with the medical-technological advances, they symbolize a diagnostic problem and, moreover, a great therapeutic challenge, since they put the patients at high risk, not only for the histological aggressiveness of most subtypes, but also for their proximity to neurovascular structures. **Case Report:** A 57-year-old female, with diagnosis of dyslipidemia and medical history of posterior deep

Correspondencia:

J.C. López Valdés
E-mail: jc.lopz@live.com

Fecha de recepción: 06-03-2018

Fecha de aceptación: 14-02-2018

DOI: 10.24875/j.gamo.M18000143

Disponible en internet: 13-05-2019

Gac Mex Oncol. 2019;Supp 18:75-79

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/>).

vein thrombosis, after resection of extravascular leiomyoma in the right atrium, and partial section of the inferior vena cava. She went to the clinic for evaluation due a possible uterine-dependent pelvic tumor, classified as probable uterine myomatosis. Transvaginal ultrasound was performed, and revealed intramural myomatosis with calcium degeneration and solid retroperitoneal mass of pyriform shape with dimensions of 95 mm x 37 mm. A supra and infraumbilical medial approach was performed, where right lateral retroperitoneal tumor was identified by Cattel Braasch maneuver. In addition, the deep iliac vein was identified, which presented a 9 cm x 5 cm tumor, with stenosis at 2 cm from the bifurcation of the inferior vena cava, and proximal dilatation. The patient evolved appropriately, being discharged at 48 h. **Discussion:** Neurilemoma or schwannoma is a tumor arised from the peripheral nerve sheath that originates from the Schwann cells; they are a subclass of soft tissue tumors including: the neurofibroma, the solitary circumscribed neuroma, and the perineurioma. The exact etiology and pathogenesis of schwannomas remain unclear. Schwannomas are usually solitary, slow-growing and painless, predominating in women between the second and fifth decade of life. For this reason, they are usually identified incidentally during routine physical examinations or imaging studies as happened in our case.

Key words: Schwannoma. Retroperitoneal tumor. Neurilemoma. Schwann cells.

Introducción

Los tumores retroperitoneales son poco frecuentes y suelen clasificarse de acuerdo a su similitud con cierto tipo de tejidos mesenquimales; representan entre el 0.3 y el 0.8% de las neoplasias en general¹. A pesar de los avances médicos y tecnológicos ofrecen un reto diagnóstico y, más aún, un gran desafío terapéutico, ya que suponen un elevado riesgo, no solo por la agresividad histológica de la mayoría de subtipos (el 75-85% de los tumores retroperitoneales son malignos), sino por su compleja situación anatómica y de la clínica con la que suelen iniciar, siendo en la mayoría de los casos inespecífica y casi siempre derivada del efecto compresivo producido por la cercanía a estructuras neurovasculares, lo cual dificulta su abordaje²⁻⁴.

A continuación se presenta el caso de un neurilemoma de localización retroperitoneal que fue diagnosticado preoperatoriamente como una miomatosis uterina.

Caso clínico

Paciente femenino de 57 años, quien contaba con diagnóstico de dislipidemia bajo tratamiento con rosuvastatina a dosis no especificada. Antecedente de trombosis venosa profunda posterior tras resección de leiomioma extravascular en aurícula derecha, así como sección parcial de vena cava inferior y derivación cardiopulmonar, para lo cual hubo necesidad de tratamiento conservador con heparina. Actualmente bajo tratamiento con acenocumarina (dosis no especificadas). Además, indicó dos cesáreas previas.

Acudió a consulta externa para valoración por probable tumoración pélvica dependiente de útero, catalogada como posible mixomatosis uterina. Al interrogatorio

se mencionó como asintomática; sin embargo, durante la exploración física se palpó tumoración de aproximadamente 10 x 5 cm, fija a planos profundos e indolora a la manipulación; por lo cual se inició protocolo de estudio.

Los estudios de laboratorio reportaron hemoglobina de 14 g/dl, hematocrito de 43%, leucocitos 5.8×10^3 , plaquetas 210×10^6 , tiempo de protrombina 14.6, ratio internacional normalizada 1.1, tiempo parcial de tromboplastina 29.9 y glucosa 87 g/dl.

El US transvaginal reveló miomatosis uterina de medianos elementos de tipo intramural con degeneración cálcica; así como masa sólida retroperitoneal de forma piriforme con dimensiones de 95 x 37 mm; a la aplicación de US Doppler no hubo presencia de vascularidad. Conjuntamente le fue realizada una tomografía computarizada (TC) (Fig. 1) más venografía (Fig. 2), la cual mostró trombosis parcial de la vena cava inferior, desde la bifurcación de las venas ilíacas, hasta aferencia de venas suprahepáticas; por tal motivo, hubo necesidad de colocar un filtro en vena cava por encima de la aferencia de las venas renales.

Se decidió tratamiento quirúrgico mediante laparotomía exploratoria con posterior histerectomía total abdominal y resección de la tumoración pélvica. Se realizó abordaje medial supra e infraumbilical, identificándose un tumor retroperitoneal lateral derecho mediante maniobra de Cattel Braasch. Asimismo, se identificó la vena ilíaca profunda, la cual presentaba tumoración de 9 x 5 cm, con estenosis a 2 cm de la bifurcación de la vena cava inferior, y dilatación proximal. Fue identificado el pedículo de la tumoración, que era dependiente de la vena cava; se ligó proximal y distalmente para su posterior resección. En segundo tiempo, se realizó histerectomía, sin complicaciones.

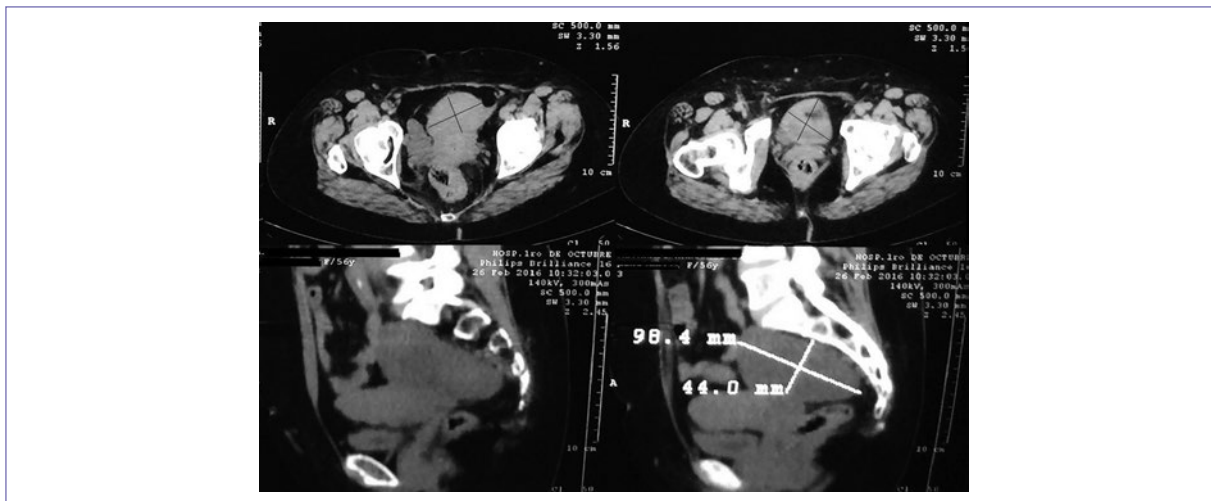


Figura 1. TC abdominal que reveló una masa heterogénea de tejido blando con dimensiones de 98.4 x 44 mm (corte sagital), de densidad baja y con bordes bien delimitados. La extirpación quirúrgica y el análisis histopatológico ayudaron a confirmar el diagnóstico de schwannoma.

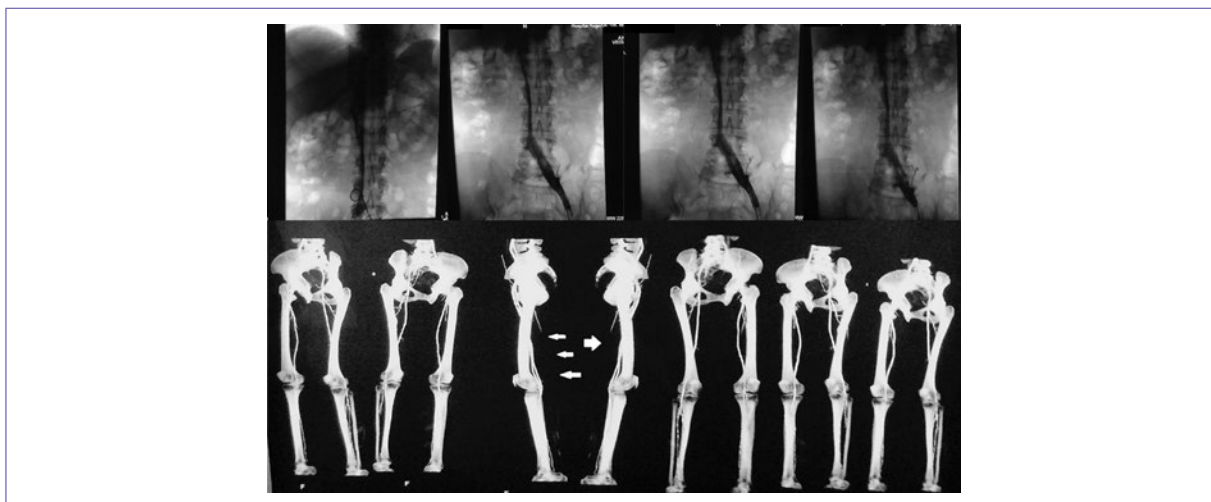


Figura 2. Arriba, flebografía con medio de contraste en la cual se aprecia interrupción del flujo en vena ilíaca derecha, así como disminución de la luz en vena cava. Abajo, reconstrucción tridimensional mediante imágenes obtenidas por TC, que muestran paso irregular del medio de contraste por obstrucción a nivel de miembro inferior derecho.

El estudio histopatológico postoperatorio reveló «tumoración pélvica de 8 x 5.5 x 5.5 cm en relación a Schwannoma (neurilemoma)».

La paciente evolucionó de manera adecuada, siendo egresada a las 48 horas.

Discusión

El neurilemoma o schwannoma es un tumor proveniente de la vaina nerviosa periférica que se origina de

las células de Schwann; es una subclase de tumores de tejidos blandos que incluye al neurofibroma, al neuroma circunscrito solitario y al perineurioma^{3,5}. La etiología exacta y la patogénesis de los schwannomas siguen siendo poco claras; empero, al realizarles estudio citogenético la mayoría de los schwannomas presentan monosomía 22 o pérdida del 22q. Han sido asociados a síndromes genéticos como la schwannomatosis y la neurofibromatosis tipo 1 y 2; sin embargo, pueden ocurrir de forma esporádica en cualquier sujeto⁵⁻⁸.

Los schwannomas son generalmente solitarios, de crecimiento lento e indoloro, y predominan en mujeres entre la segunda y la quinta década de vida; por tal motivo, suelen ser identificados incidentalmente durante exámenes físicos ordinarios o en estudios de imagen, como fue el caso de nuestra paciente⁷⁻¹¹. Pueden desarrollarse en cualquier nervio del cuerpo, con predilección por los nervios periféricos de las extremidades superiores y del cráneo (excepto pares craneales I y II), seguido por tronco y cuello, y, rara vez, en mediastino y retroperitoneo; no suelen exceder un diámetro de 5 a 6 cm^{7,8,10}. Asimismo, la gran mayoría de los casos son de presentación benigna (90%) y constituyen alrededor del 5% de los neoplasmas benignos de tejidos blandos.

A pesar de su carácter «dócil», el schwannoma retroperitoneal tiene un riesgo cuatro veces mayor de malignidad¹⁰⁻¹². Nakashima, et al.¹³ mencionan que un tamaño tumoral mayor de 5.5 cm, la presencia de síntomas, la ausencia de calcificaciones, los márgenes irregulares y la degeneración o necrosis quística pueden ser predictores de tumores malignos retroperitoneales primarios.

Como ya se mencionó, el diagnóstico suele retrasarse debido a la aparición de síntomas hasta que el tumor adopta un tamaño capaz de causar compresión de órganos intraabdominales o intrapélvicos. De igual manera, debido a la falta de imágenes específicas, el diagnóstico preoperatorio del tumor es un desafío; por lo cual se han utilizado múltiples estudios de imagen, incluyendo los US, la TC y la resonancia magnética, para establecer un diagnóstico probable, así como determinar los límites de la lesión. En el estudio ultrasonográfico los schwannomas se observan generalmente como masas hipoecoicas bien definidas y no se observa flujo sanguíneo interno al utilizar el Doppler de color. En tanto que en la TC los schwannomas se observan como imágenes hipodensas y bien definidos, con cápsulas fibrosas¹².

Por otra parte, Bartley¹⁴ indica que tanto en los tumores primarios como en las metástasis de los tumores malignos pélvicos, dada la situación espacial habitual y su cercanía a los vasos sanguíneos, la angiografía o venografía pueden ser utilizadas como métodos diagnósticos. Además, el mismo Bartley¹⁴ menciona que la flebografía puede, en condiciones adecuadas, revelar lesiones pequeñas de aproximadamente 1 x 3 cm de tamaño o menores; así como proporcionar información sobre su posición.

En nuestro caso, debido a la inexistencia de síntomas, la evaluación del paciente estuvo enfocada a

definir la etiología de la masa evidenciada durante la exploración física inicial, así como sus posibles complicaciones, por tal motivo se decidieron efectuar el US, la TC y la flebografía como estudios de apoyo diagnóstico. Se obtuvieron resultados similares a los reportados, tanto en casos aislados como en series de casos.

Al igual que en este caso, Yorke, et al.¹⁵ reportaron un neurilemoma que se extendió desde la región umbilical hasta la mitad del muslo, el cual sufrió compresión de los vasos principales de la pierna derecha debido al efecto de masa ocasionado por el tumor. Si bien la paciente presentaba antecedentes de trombosis venosa profunda, es posible que la oclusión de los vasos hubiera sido suscitada por la liberación de algún coágulo presente previamente, y cuyo desprendimiento pudo haber sido consecuencia del efecto de masa propio de la tumoración.

Se debe aludir que el diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio histológico del espécimen; morfológicamente se identifican por la presencia de células fusiformes, onduladas, que forman empalizadas. La inmunohistoquímica es de gran ayuda, son consistentemente positivos para la proteína S-100, el CD68 y la vimentina¹².

La resección quirúrgica radical del schwannoma retroperitoneal es la mejor opción de tratamiento. Actualmente, debido a la baja tasa de invasión a tejidos locales, la escisión local es el procedimiento quirúrgico de elección; no obstante, hoy en día existen informes referentes a la resección exitosa mediante instrumentación laparoscópica^{8,12,15,16}.

Tras la extirpación quirúrgica completa, la tasa de recidiva del tumor es casi inexistente, por lo que no se recomienda terapia adyuvante. Según Maruyama, et al.¹⁶, la tasa de malignidad de los schwannomas oscila entre el 1.7 y el 30.7%, y la tasa de recaída, en casos patológicamente benignos, es del 4.3%, con una tasa de transformación maligna próxima al 12%. La identificación del nervio del cual se originó la lesión no siempre es posible; empero, en algunas ocasiones, pueden existir leve deterioro motor en alguna rama nerviosa tras el evento quirúrgico^{8,15,16}.

Como comentario final, y dada la historia médica de la paciente, los autores consideran necesario hacer mención de que debido al antecedente de resección de leiomioma en la aurícula derecha y parte de la vena cava inferior, es posible plantear dos posibles escenarios como causantes de la tumoración aquí descrita. De forma similar a los reportes de Doganci, et al.¹⁷ y Gui, et al.¹⁸, la tumoración reseçada pudo tratarse de

un leiomioma intravenoso de la vena cava inferior que se extendió, en su límite proximal, a través de la aurícula derecha y, distalmente, por debajo de la vena ilíaca homóloga, con obvia oclusión del flujo sanguíneo; no obstante, esto implicaría un error en el diagnóstico histopatológico. Por otro lado, debido al reporte de patología, a la par que Early, et al.¹⁹ y Son, et al.²⁰, la masa «extravascular» extirpada con anterioridad pudo haber correspondido a un Schwannoma de origen en nervio vago y plexo cardíaco, que sufrió una extensión hacia vena cava inferior e ilíaca derecha, siendo los remanentes del mismo los causantes de la actual intervención.

Bibliografía

1. Álvarez-Domínguez T, Gómez-Plata E, Guevara-López GB, Soriano-Rosas J, Carrera-González E, Durán-Padilla MA. Tumores retroperitoneales. Revisión de cinco años en material de autopsia. *Rev Med Hosp Gen Mex.* 2004;67(2):78-82.
2. David Figuero, Herazo F, Ríos DC, Vergara E, Penagos D, Perdomo C. Descripción de dos abordajes quirúrgicos para tumores retroperitoneales, experiencia en el Hospital Pablo Tobón Uribe, 2003-2011. *Rev Colomb Cir.* 2012;27:221-6.
3. Merayo-Chalico CE, Santana-Ríos Z, Gómez-López JM, Martínez-Ríos C, Marina-González JM, Baqueiro-Cendón A. Neurilemoma (NLM) o schwannoma gigante retroperitoneal. *Rev Mex Urol.* 2009; 69(1):28-31.
4. Cordero A, Goyo M, Di Giampietro L, Bolívar O, Lugo A. Schwannoma celular retroperitoneal reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Venez Oncol.* 2016;28(2):118-20.
5. Cury J, Ferreira-Coelho R, Srougi M. Retroperitoneal schwannoma: case series and literature review. *Clinics.* 2007;62(3):359-62.
6. Mishra A, Hamadto M, Azzabi M, Ehtuish EF. An ancient mystery 'unearthed!' *Clin Rev Opinions.* 2013;5(3):24-8.
7. Ahmed KB, Mallat F, Hmida W, Chavey SO, Abdallah AB, Tlili K. Huge retroperitoneal schwannoma in a young male. *Int J Case Rep Images.* 2014;5(6):431-4.
8. Singh M, Kumar L, Chejara R, Prasad P, Kolhe Y, Saxena A. Diagnostic dilemma of a rare, giant retroperitoneal schwannoma: a case report and review of literature. *Case Rep Oncol Med.* 2014;2014:628538.
9. Balzarotti R, Rondelli F, Barizzi J, Cartolari R. Symptomatic schwannoma of the abdominal wall: A case report and review of the literature. *Oncol Lett.* 2015;9:1095-8.
10. Hooja N, Rajoria L, Verma A, Jindal A, Himani S, Malviya K. Retroperitoneal Schwannoma - A Case Report. *Sch J App Med Sci.* 2013; 1(5):479-81.
11. Schindler OS, Dixon JH, Case P. Retroperitoneal giant schwannomas: Report on two cases and review of the literature. *J Orthop Surg (Hong Kong).* 2002;10(1):77-84.
12. Xu S, Guo H, Shen Y, Sun K, Xie H, Zhou L, et al. Multiple schwannomas synchronously occurring in the porta hepatis, liver, and gallbladder: first case report. *Medicine.* 2016;95(33):e4378.
13. Nakashima J, Ueno M, Nakamura K, Tachibana M, Baba S, Deguchi N, et al. Differential diagnosis of primary benign and malignant retroperitoneal tumors. *Int J Urol.* 1997;4:441-6.
14. Bartley O. Venography in the diagnosis of pelvic tumours. *Acta Radiol.* 1958;49(3):169-86.
15. Yorke J, Duduyemi BM, Yifeyeh AC, Fiifi-Yankson PKS, Appiah C, Afful-Yorke D, et al. Schwannoma extending from the umbilical region to the mid-thigh, compressing the major vessels of the right leg: A case report and review of the literature. *S Afr Med J.* 2016;106(7):692-4.
16. Maruyama T, Sugamoto Y, Miyagishima D, Fukunaga T, Tasaki K, Takeshita N, et al. Laparoscopic resection of a retroperitoneal schwannoma located in the hepatic hilus. *Surg Case Rep.* 2015;1(18):1-6.
17. Doganci S, Kaya E, Kadan M, Karabacak K, Erol G, Demirkilic U. Huge intravascular tumor extending to the heart: leiomyomatosis. *Case Rep Surg.* 2015;2015:658728.
18. Gui T, Qian Q, Cao D, Yang J, Peng P, Shen K. Computerized tomography angiography in preoperative assessment of intravenous leiomyomatosis extending to inferior vena cava and heart. *Cancer.* 2016;16:73.
19. Early SA, McGuinness J, Galvin J, Kennedy M, Hurley J. Asymptomatic schwannoma of the heart. *J Cardiothorac Surg.* 2007;2:1.
20. Son KH, Kim KW, Ahn CB, Choi CH, Park KY, Park CH, et al. Surgical planning by 3D printing for primary cardiac schwannoma resection. *Yonsei Med J.* 2015;56(6):1735-7.