

Schwannoma maligno de aurícula izquierda. Reporte de un caso

Carlos Alberto Jiménez Fernández, Sulei Bautista González, Óscar Ramón Guzmán Chávez, Efraín García Negrete, David Ramírez Cedillo y Jaime Gilberto López-Taylor.

Autor para correspondencia

Carlos Alberto Jiménez Fernández, Servicio de Cirugía de Tórax y Cardiovascular, Hospital Civil Fray Antonio Alcalde; Hospital No. 278, Col El Retiro, CP 44240, Guadalajara, Jalisco, MX.

Tel móvil: +52 33 111 25 696

Contacto al correo electrónico: drcarl15@hotmail.com

Palabras clave: neurofibrosarcoma, schwannoma maligno, tumor cardíaco.

Keywords: cardiac tumor, malignant schwannoma, neurofibrosarcoma.

Ⓢ Schwannoma maligno de aurícula izquierda. Reporte de un caso

Jiménez-Fernández CA, Bautista-González S, Guzmán-Chávez OR, García Negrete E,
Ramírez Cedillo David^c, López-Taylor JG

Resumen

Paciente masculino de 13 años sin antecedentes relevantes. Inicia 2 meses previos a su ingreso con disnea de medianos esfuerzos y bradicardia. Se solicita ecocardiograma que reporta tumoración de aurícula izquierda (AI) de 13.6cm² que protruye a válvula mitral ocasionando insuficiencia moderada, AI de 38 mm y fracción de eyección (FE) 67%. Se somete a cirugía la que se observa tumor cerebroide con inserción a la pared posterior de AI y extensión a la valva mitral posterior, base de 5 cm con diámetro de 8x5 cm. Se realiza resección completa y estudio histopatológico. Se reporta schwannoma maligno por inmunohistoquímica con presencia de proteína s100. El schwannoma maligno de corazón es un tumor que se origina de las ramas cardíacas del nervio vago y plexo cardíaco; se localiza principalmente en aurícula derecha (AD) próximo al septo interatrial aunque también puede encontrarse en aurícula izquierda (AI) y ocasionalmente protruye hacia el ventrículo del mismo lado. Afecta a personas de 20 a 50 años de edad y raramente a niños. Histológicamente presenta diferenciación neural con células en forma de huso; la proteína S100, Leu-7 y mielina son marcadores inmunohistoquímicos que indican diferenciación nerviosa. El cuadro clínico depende de la localización, tamaño, tasa de crecimiento y rapidez con que se realiza el diagnóstico. Los síntomas más comunes son: dolor torácico, disnea, arritmias, fallas en la conducción y síncope; frecuentemente se asocia derrame pericárdico.

Palabras clave: *neurofibrosarcoma, schwannoma maligno, tumor cardíaco.*

Malignant schwannoma of the left atrium. Case report

Abstract

13 years old male patient with no relevant medical history begins, 2 months prior to admittance, with mild dyspnea and bradycardia. An echosonogram is asked for reporting a 13.6cm² lump in the left auricle (LA) bulging to mitral valve causing mild failure, 38mm LA and 67% ejection fraction (EF). The patient undergoes surgery in which is observed a encephaloid tumor with insertion to back wall of LA and extension to the posterior mitral valve with a base of 5 cm and 8x5cm diameter. A complete extraction and histopathological study is performed reporting malignant schwannoma through immunohistochemistry with presence of S100 protein. The heart malignant schwannoma is a tumor originated in the heart branches of the vagus nerve and the cardiac plexus; mainly located in the right auricle (RA) next to the interatrial septum, though also found in the left auricle (LA) and occasionally bulges to the same side ventricle. Affects people between 20 and 50 years old and rarely kids. Histologically presents neural differentiation with spindle-shaped cells; the s100 protein, Leu-7 and myelin are immunohistochemical highlighters indicating nervous differentiation. The clinical picture depends on the location, size, growth and speed rate in which is done the diagnostic. The most common symptoms are thoracic pain, dyspnea, arrhythmias, failures in the conduction, syncope, frequently associated to pericardial effusion.

Key words: *cardiac tumor, malignant schwannoma, neurofibrosarcoma.*

Servicio de Cirugía de Tórax y Cardiovascular, Hospital Civil Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco MX.

Autor para correspondencia: Jiménez Fernández Carlos Alberto, Servicio de Cirugía de Tórax y Cardiovascular, Hospital Civil Fray Antonio Alcalde; Hospital No. 278 Col El Retiro CP 44240, Guadalajara, MX. Tel: (044) 33 111 25 696.

Contacto al correo electrónico: drcarl15@hotmail.com.

Jiménez-Fernández CA, Bautista-González S, Guzmán-Chávez OR, García-Negrete E, Ramírez-Cedillo D, López-Taylor JG. Schwannoma maligno de aurícula izquierda. Reporte de un caso. *Rev Med MD.* 2012;3(4):222-225.

Introducción

El schwannoma es un tumor maligno derivado primariamente de las células de schwann o de las vainas nerviosas periféricas. También ha sido denominado neurofibrosarcoma, neurinoma maligno, fibrosarcoma neurogénico y neurilemoma maligno. Se presenta generalmente en personas de 20 a 50 años de edad y raramente se observa en niños.^{1,2} Los tumores cardíacos primarios son raros y se presentan con menor frecuencia que la enfermedad metastásica de corazón. Los tumores cardíacos malignos primarios representan aproximadamente 25% de los tumores cardíacos primarios, siendo más frecuentes los sarcomas. Una revisión de la literatura reveló que hasta el 2007 solo se encontraban reportados 14 casos de schwannoma auricular.^{3,4,6}

El schwannoma cardíaco se origina de las ramas cardíacas del nervio vago y del plexo cardíaco; estos tumores se localizan principalmente en el lado derecho del corazón, particularmente en aurícula derecha próximos al septo interatrial, protruyendo hacia el ventrículo del mismo lado durante la diástole, o cerca del ventrículo izquierdo. Puede llegar a encontrarse en aurícula izquierda.^{1,2,5,6}

Se trata de un sarcoma con diferenciación neural muchas veces muy difícil de distinguir de otros sarcomas, especialmente del fibrosarcoma, leiomioma y sarcoma sinovial. Microscópicamente aparecen unas células en forma de huso con contornos en forma de fascículos celulares densos que se alternan con fascículos poco densos o hipocelulares. Otros tumores se disponen en forma nodular o rizada. Además, pueden observarse bandas hialinas, nódulos y proliferación tumoral en el subendotelio vascular de forma que las células neoplásicas parecen protruir hacia el interior de la luz vascular. Algunos de estos tumores reproducen la histología del neurofibroma pero con gran celularidad, pleomorfismo y actividad mitótica. Desde el punto de vista inmunohistoquímico, existen una serie de marcadores que indican diferenciación a partir de las vainas nerviosas; éstos son la glucoproteína asociada a mielina (Leu-7), proteína S100 y mielina.^{2,7}

El cuadro clínico depende de la localización, el tamaño, la tasa de crecimiento y la rapidez con que se realiza el diagnóstico y tratamiento. Los síntomas mas comunes son dolor torácico, disnea, arritmias, fallas en la conducción y síncope, y éstos son frecuentemente asociados con derrame pericárdico. Sin embargo, complicaciones serias incluyen infarto al miocardio e incluso muerte súbita por arritmia, que podrían ser los primeros signos de presencia de tumor. La compresión extrínseca y el derrame pericárdico (frecuentemente hemorrágico) pueden ocurrir cuando se localiza en la pared auricular o en el saco pericárdico, o puede llevar a obstrucción valvular cuando se encuentra dentro de la cámara atrial.^{1,3,8}

La ecocardiografía y angiografía son herramientas diagnósticas esenciales para evaluar las neoplasias cardíacas, sin embargo la Tomografía Axial Computarizada (TAC) y la Resonancia Magnética (RM) pueden definir mejor la localización, extensión y la participación de otras estructuras. En este caso, las 3 modalidades no invasivas detectan la masa,

sin embargo el diagnóstico solo puede ser realizado mediante examen histopatológico. El análisis inmunohistoquímico positivo para proteína S-100 apoya el diagnóstico de tumor de células de Schwann.^{1,3,6}

La escisión quirúrgica completa con reconstrucción cardíaca a medida que sea requerida es el procedimiento de elección. La mayoría requieren bypass cardiopulmonar para valoración y resección completa del tumor. El pronóstico es excelente con escisión completa, sin embargo los tumores malignos primarios usualmente se encuentran extendidos al momento del diagnóstico y debido a la invasión del miocárdico subyacente la resección completa muy pocas veces se alcanza. Se puede utilizar como alternativa paliativa la escisión parcial del tumor, seguida de radioterapia adyuvante o quimioterapia. Hipotéticamente el trasplante ortotópico de corazón permite una resección completa de tumores cardíacos. No obstante la experiencia con trasplante cardíaco para neoplasias primarias de corazón es limitada y la disponibilidad de órganos es insuficiente, además existe un alto riesgo de recurrencia del tumor o metástasis durante el tratamiento con drogas inmunosupresoras, por lo que actualmente no es un método terapéutico de amplio uso.^{1,6,9}

Caso clínico

Se presenta el caso de un paciente masculino de 13 años de edad sin antecedentes de importancia, quien inicia su padecimiento 2 meses previos a su ingreso al Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde con presencia de disnea de medianos a grandes esfuerzos y mareos, acude con facultativo quien refiere presencia adicional de bradicardia la cual no amerita tratamiento. Un mes previo al ingreso, al estar realizando actividad física presenta dificultad respiratoria sin otro acompañante, acude nuevamente con medico quien solicita ecocardiograma en donde se refiere tumoración cardíaca, motivo por el cual es referido a esta unidad para su valoración. Se realiza ecocardiograma adicional (Figura 1) el cual reporta una tumoración de 13.6 cm² en AI que protruye hacia la válvula mitral, provocando una pseudobstrucción del tracto de entrada del VI. La AI presenta una medida de 38mm. La válvula aórtica y tricuspídea con morfología y función normal, la válvula pulmonar sin insuficiencia con una FE de 67% y presión sistólica pulmonar de 31 mmHg.

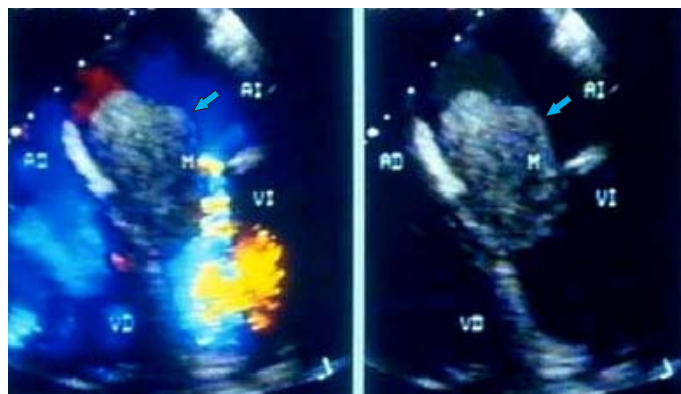


Figura 1. Se observa la masa tumoral (flecha azul) en aurícula izquierda provocando ingurgitación mitral.

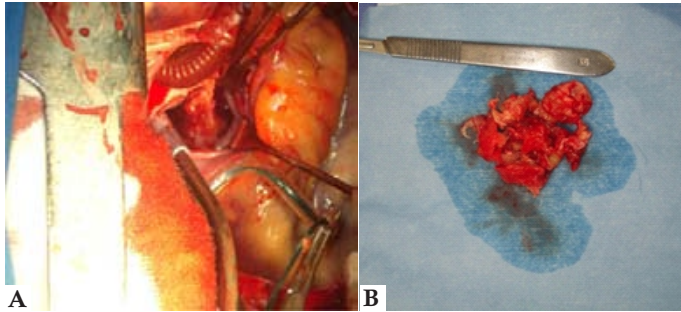


Figura 2. A. Abordaje auricular derecho transeptal en donde se observa la tumoración (flecha azul) en aurícula izquierda con protrusión a válvula mitral. B. Pieza quirúrgica reseçada.

El paciente es sometido a procedimiento quirúrgico con protocolo de circulación extracorpórea con los siguientes hallazgos: relación aorto-pulmonar 1:2, cardiomegalia grado II/IV a expensas de cavidades derechas, presencia de tumor de tipo cerebroide (Figura 2A) con inserción a la pared posterior de la aurícula izquierda, con extensión a la valva posterior de la válvula mitral, de 8 x 5 cm y base de aproximadamente 5 cm, sésil, de consistencia blanda y bordes irregulares. Se realiza resección completa con ampliación de bordes (Figura 2B). Se envía a estudio histopatológico transoperatorio en el cual se reporta sarcoma de alto grado de malignidad (Figura 3). El estudio histopatológico final es enviado al centro de patología de la Universidad de Memphis en donde se realiza análisis inmunohistoquímico que reporta positividad a proteína S100, lo cual es indicativo de schwannoma maligno, adicionalmente se encuentran bordes libres de enfermedad.

El paciente presentó adecuada evolución postquirúrgica retirándose los drenajes mediastinales al segundo día del postoperatorio y egresándose al cuarto día sin complicaciones. El manejo postoperatorio se continuó por el servicio de oncología médica con realización de estudios de imagen para control a los 4, 8 y 12 meses encontrándose a la AI libre de enfermedad y el paciente en clase funcional I.

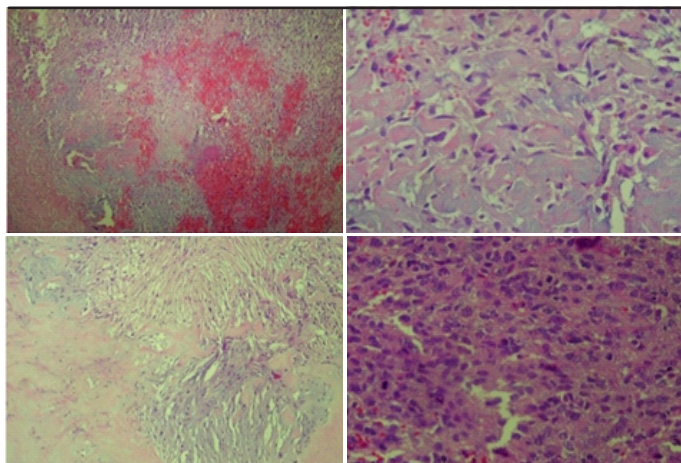


Figura 3. Estudio histopatológico que revela sarcoma de alto grado de malignidad.

Conclusión

En la actualidad los tumores intracardíacos son una patología poco frecuente, aún más los de origen maligno que se presentan en la segunda década de la vida. En el caso de schwannoma maligno de aurícula izquierda se tiene poca experiencia a nivel mundial ya que solo se han reportado 18 casos en la literatura internacional siendo el manejo quirúrgico agresivo con resección de bordes el tratamiento de elección como en el caso de nuestro paciente. La supervivencia se ha reportado entre uno a tres años en aquellos en los que se realiza una resección completa con quimioterapia y radioterapia adyuvante.¹⁰ En la actualidad el trasplante y el autotrasplante de aurícula izquierda se pueden considerar los tratamientos con mejor sobrevida, siendo éste el siguiente paso en el protocolo de nuestro paciente en caso de presentar recidiva tumoral. Actualmente contamos con angiotomografía posterior a ciclo de quimioterapia en el cual se aprecia aurícula izquierda libre de enfermedad sin datos de recidiva, se continuara con estudios seriados cada 6 meses para descartar recurrencia tumoral.

Referencias bibliográficas

1. ND'amato, M Correale, R Irevia. A rare cause of acute heart failure: malignant schwannoma of the pericardium. 2009; 10.1111/j.1751-7133.
2. A Cipriano; Tumores Cardíacos, Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. Rev Esp Cardiol 1998; 51: 103-114.
3. M Neragi, J Kim, G Vlahakes. Malignant tumours of the heart: a review of tumour type, diagnosis and therapy. Dec 2007; Volume 19, issue 10, pages 748-756.
4. F Alfaro-Gómez, G Careaga-Reyna, G Valero-Elizondo. Tumores cardíacos. Experiencia de 16 años en el hospital de cardiología del centro médico nacional siglo XXI. Cir ciruj 2003; 71: 179-185.
5. K Dammert, G Elfving, P Halonen. Neurogenic sarcoma in the heart. May 1955; volume 49, issue 5, pages 794-800.
6. S Early, J McGuinness, J Galvin. Asymptomatic Schwannoma of the heart. 2007, 10.1186/1749-8090-2-1.
7. P Ursell, A Albala, J Fenoglio; Malignant neurogenic tumor of the heart. July 1982; volume 13, issue 7, pages 640-645.
8. R Hussain, M Neligan. Metastatic malignant schwannoma in the heart; ann thorac surg 1993; 56:374-375.
9. T Bottio and G Gerosa. Clinical-pathologic conference in cardiac surgery: malignant schwannoma of the heart. J thorac cardiovasc surg 2005; 130:202-205.
10. P Bastos, F Barreiros, J Casanova, M Gómez. Cardiac myxoma: surgical treatment and long term results. Cardiovasc Surg 1995; 3:955-597.