

CASOS CLINICOS

Compresión de la vena cava inferior por neuroma plexiforme

Dres. Fabio Croci*; Carmelo Gastambide*; Emil Kamaid**;
Bolívar Delgado*** y Br. Fernando Calleriza****

RESUMEN

Los autores presentan un caso de compresión de la vena cava inferior y venas ilíacas, por neuroma plexiforme gigante, en una enferma portadora de la Enfermedad de von Recklinghausen, que determinó clínicamente la aparición de una insuficiencia venosa profunda crónica bilateral de miembros inferiores con trastornos tróficos severos.

SUMMARY

Compression of the Inferior Cava by a Plexiform Neuroma.

The authors present a case of compresión of the inferior cava and iliac veins by a giant plexiform neuroma; in a patient with Von Recklinghausen disease.

This compression determined the appearance of a chronic bilateral deep vein failure of the lower limbs with severe trophic disorders.

Palabra clave (Key words, Mots clés) MEDLARS: Retroperitoneal Neoplasms/Vena cava, inferior/Neurofibromatosis.

INTRODUCCION

La neurofibromatosis de von Recklinghausen determina fundamentalmente complicaciones neuroquirúrgicas. Sin embargo, en las localizaciones periféricas de la afección pueden verse con cierta frecuencia complicaciones muy variadas, fundamentalmente de origen compresivo y por malignización del proceso.

Los autores presentan un caso de insuficiencia venosa profunda bilateral de miembros inferiores con trastornos tróficos severos, determinados por la compresión del sistema cava inferior por un neuroma plexiforme gigante en una enferma portadora de la enfermedad de von Recklinghausen.

Presentado en la Sociedad de Cirugía del Uruguay, el 2 de Junio de 1983.

* Asistente Clínica Quirúrgica "A"; ** Prof. Agdo. (H) Clínica Quirúrgica "A"; *** Prof. Director Clínica Quirúrgica "1"; **** Practicante Interno.

Dirección Yaguarón 1581 Apto. 302. Montevideo. (Dr. F. Croci)

*Clínica Quirúrgica "A" (Prof. Dr. A. Aguiar).
Facultad de Medicina, Montevideo - Uruguay.
Clínica Quirúrgica "1" (Prof. Dr. B. Delgado).*

CASO CLINICO

M.I.I.B. - H. de C. — No. Reg. 184.877 - Mujer - 54 años.

Se trata de una mujer de 54 años, con antecedentes de pleuresia tuberculosa en 1961 y 2 años después de lumbociatalgia rebelde al tratamiento, a quien en el año 1967 se le diagnosticó enfermedad de von Recklinghausen, con múltiples reingresos por dicha patología, en uno de los cuales, en 1971, se le biopsió una tumefacción inguinocrural izquierda, portadora de múltiples nódulos en trayectos nerviosos (cubitales, intercostales, cervicales, supraclaviculares, crurales), que en junio de 1980 ingresa por edemas crónicos de miembros inferiores a predominio derecho y lesión ulcerada en pierna derecha de un mes de evolución. Al examen se comprobó la existencia de gruesas tumoraciones de flanco y fosa ilíaca bilaterales, a franco predominio derecho, de superficie irregular, polilobuladas, de consistencia dura, indoloras, fijadas. En miembros inferiores, edemas hasta muslo a predominio derecho y lesión trófica evolucionada en cara interna de pierna.

Clínicamente se plantea la existencia de una compresión de vena cava inferior con insuficiencia venosa profunda bilateral secundaria a la misma. A fin de objetivarla se efectuó una cavografía (Fig.1) que mostró compresión y desplazamiento marcado a la línea media de la vena cava, con permeabilidad de la misma no visualizándose la vena ilíaca primitiva derecha.

La radiografía simple de abdomen y el colon por enema mostraron un desplazamiento hacia arriba y a la izquierda de toda la masa intestinal. La urografía de excreción (Fig.2) mostró un riñón derecho elevado, desplazado hacia afuera y rotado, con el ureter desplazado a la izquierda y una grosera deformación de la vejiga, la que se encontraba comprimida y laminada hacia el lado izquierdo.

Se consideró que esta masa retroperitoneal, responsable de estas compresiones y dislocaciones vasculares, y de otros órganos, correspondía a un neuroma plexiforme.

En vista de ello se resuelve la exploración quirúrgica a los efectos de intentar reseca el proceso o en el peor de los casos reducir la masa tumoral, y descartar su transformación maligna.

Se opera el 22-VII-80. Se aborda por una incisión oblicua de flanco derecho, extraperitoneal. Se comprueba la existencia de la gran masa tumoral retroperitoneal que desplaza el saco peritoneal arriba y a izquierda, el riñón derecho hacia arriba, se prolonga en la pelvis, levanta y comprime el eje ilíaco derecho y se introduce por detrás de la arcada en el muslo. Se disecan ureter, cava y vasos ilíacos

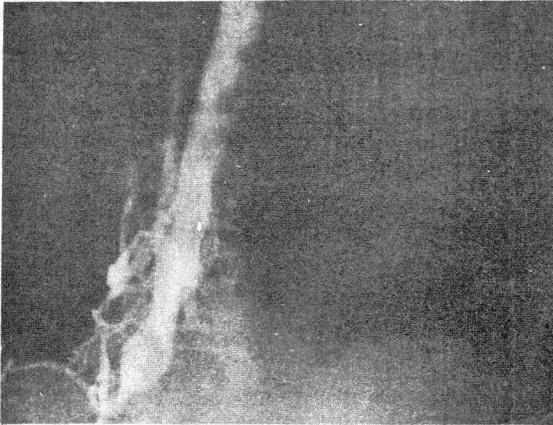


Fig. 1

primitivos. El tumor, con aspecto abollonado, nacarado, con áreas de aspecto pseudoquístico, se origina en los elementos del plexo lumbar. Se libera la tumoración de los elementos y seccionando la arcada se continúa la disección de la misma en el muslo, efectuando una incisión vertical en el triángulo de Scarpa. Visto que la tumoración va hasta más allá del canal de Hunter, se resuelve terminar la exéresis en la parte baja del triángulo de Scarpa. Se visualiza el nervio crural, el cual se logra disecar. Al seccionar el tumor a este nivel se produce una lesión accidental del eje femoral superficial englobado en el tumor, lo que exige realizar un injerto venoso de la arteria.

La evolución postoperatoria fue aceptable, con discreto aumento transitorio del edema del miembro inferior derecho, no quedando con trastornos tróficos agregados ni trastornos motores distales.

ANATOMIA PATOLOGICA:

Se trata de dos grandes masas tumorales que pesan en conjunto 1.300 gr., con medidas de 30 x 12 x 8 cm. la mayor. Superficie multinodular, polipoidea, en sectores con aspecto en "racimo de uvas", amarillenta, con áreas parduzcas, brillante, de consistencia elástica. Al corte, múltiples formaciones nodulares, de aspecto gelatinoso, que están atravesadas por tractos nacarados, con zonas de calcificación, sobre todo a nivel de estas últimas.

Histológicamente proliferación celular con los caracteres de una neurofibromatosis, en sectores paucicelular, con áreas fibrilares y edematosas. No existe transformación maligna en lo estudiado.

COMENTARIO

Las localizaciones periféricas y las viscerales de la neurofibromatosis pueden en ocasiones determinar la aparición de manifestaciones compresivas sobre las estructuras vecinas, por el crecimiento progresivo de las masas tumorales, dependiendo la importancia de la misma de la topografía del tumor y de los órganos involucrados (1,2,3,9). En algunas ocasiones determinan importantes trastornos funcionales (4,5,8) o se asocian a otros síndromes (6). Pero, más frecuente que ello es la transformación sarcomatosa de alguno de estos tumores (7), cuya incidencia aumenta grandemente con la evolución.

El presente caso reviste un gran interés clínico y terapéutico. La existencia de un neuroma plexiforme

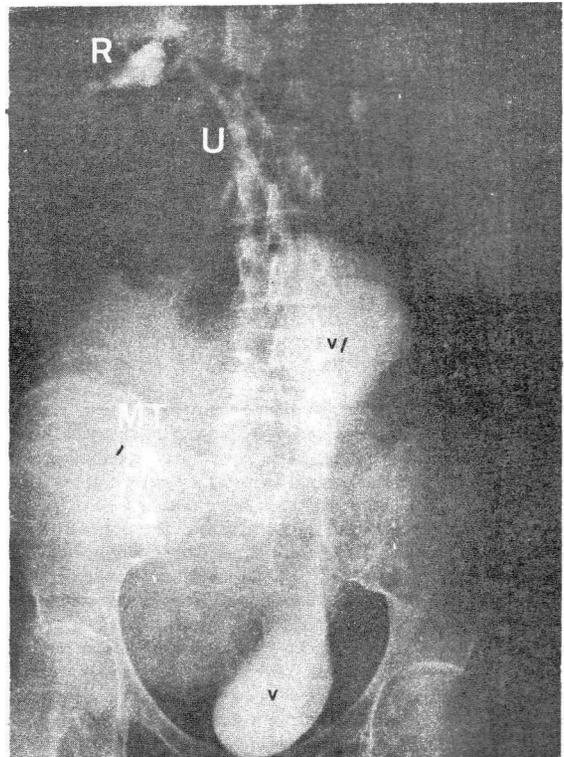


Fig. 2

me gigante retroperitoneal originado en el plexo lumbar derecho determinó un trastorno severo de la circulación de retorno de los miembros inferiores por compresión y dislocación del eje venoso. No es frecuente que estos tumores adquieran un volumen tan importante.

Del punto de vista terapéutico interesa descartar siempre la probable malignización del proceso. Otro hecho a destacar en esta topografía, corroborado por la exploración operatoria, es la extensión más allá del retroperitoneo del proceso, penetrando en el muslo, dependiendo del origen de estos tumores, lo que dificulta sobremanera la exéresis tanto por su extensión como por el compromiso nervioso y el englobamiento de los ejes vasculares.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. ARDAO A.R.: Anatomía Patológica Quirúrgica Montevideo, Científica Universidad, 1962.
2. BODECHTEL G.: Diagnóstico diferencial de las enfermedades Neurológicas. Madrid, Paz-Montalvo, 1967.
3. BRASFIELD R.D.; DAS GUPTA T.K.: Von Recklinghausen's disease: a clinicopathological study. Ann. Surg. 175: 86, 1972.
4. CAMERON A.J.; PAIROLERO P.C.; STANSAN A.W.; CARPENTER H.A.: Abdominal angina and neurofibromatosis. Mayo Clin. Proc. 57: 125, 1982.
5. CURRY B.: Visceral neurofibromatosis: An unusual cause of obstructive jaundice. Br. J. Surg. 59: 494, 1972.

6. CHAKRABARTI S.; MURUGESAN A.; ARIDA E.J.: The association of neurofibromatosis and hyperparathyroidism. *Am. J. Surg.* 137: 417, 1979.
7. DE PENA M.; CARRIQUIRY L.A.; DAVIDENKO N.; PEYROULOU A.; GOMEZ FOSSATI C.; PRIARIO J. C.: La transformación sarcomatosa en la Enfermedad de Recklinghausen. *Cir. Uruguay*, 49: 10, 1979.
8. FRONZUTTI A.; LORENZELLI A.; SEGAL M.; RIEPPI L.; RODRIGUEZ DE VECCHI: Neurofibromatosis de cabeza de páncreas. Ictericia obstructiva. *Cir Uruguay* 48 (2): 168; 1978.
9. HAMBURGER J.: *Traité de Médecine*. Paris, Flammarion, 1981.