

Schwannomas de la vena cava inferior:

presentación por imagen y claves diagnósticas

Maria Riera Martí, Amalia Aranaz Murillo, Andrea Senovilla Ardid, Daniel Alejandro Cadavid Cadavid, Myriam Segarra Hernández, Marina Rozas Quesada, Sofía Thais Escobar Narro, Natalia Lourdes Tobajas Ramos.

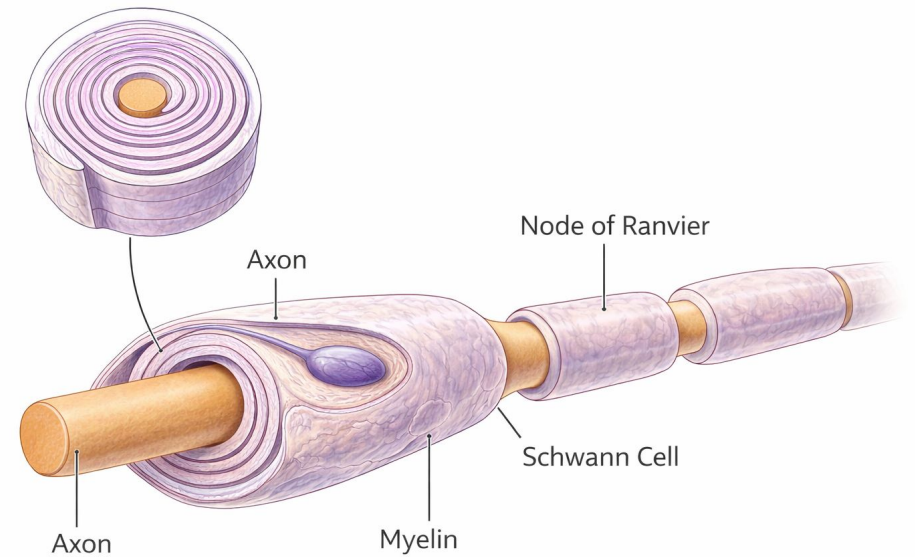
Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

OBJETIVO DOCENTE

- Describir los hallazgos radiológicos característicos de los schwannomas retroperitoneales adyacentes o dependientes de la pared de la VCI.
- Proponer un enfoque sistemático de diagnóstico diferencial frente a otras masas de la VCI.
- Compartir casos propios destacando puntos clave de TC y RM, dificultades diagnósticas y manejo.

ETIOLOGÍA Y PATOLOGÍA

- Los schwannomas son tumores de la vaina nerviosa, generalmente benignos y de crecimiento lento.
- En retroperitoneo representan un 0,5-5%.



CARACTERÍSTICAS DIAGNÓSTICAS

Microscopía: dos patrones:

- **Antoni A** (áreas hipercelulares con células fusiformes y cuerpos de Verocay).
- **Antoni B** (estroma mixoide hipocelular con cambios degenerativos).

Inmunohistoquímica: Expresión intensa y difusa de **proteína S-100 y SOX10**.

CARACTERÍSTICAS DIAGNÓSTICAS

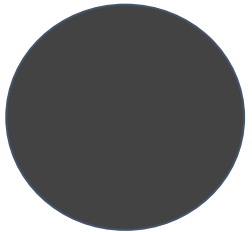
Tomografía Computarizada (TC)

- Masas **redondas u ovals, bien encapsuladas** y con una **densidad baja (20-40 UH)**.
 - **Realce progresivo** y a menudo **heterogéneo**. Las áreas sólidas corresponden a zonas hipercelulares (**Antoni A**), mientras que las zonas con menor realce o pseudoquísticas representan el estroma mixoide o áreas de degeneración quística (**Antoni B**).
 - Las **calcificaciones**, cuando aparecen, suelen ser periféricas, puntiformes o curvilíneas.
-

CARACTERÍSTICAS DIAGNÓSTICAS

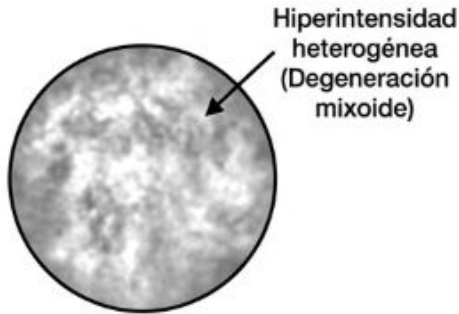
Resonancia Magnética (RM) - La técnica de elección:

Señal T1



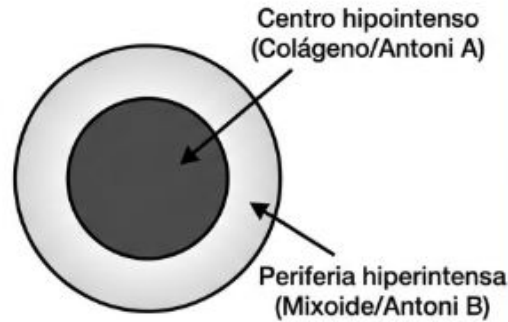
Hipointensidad

Señal T2



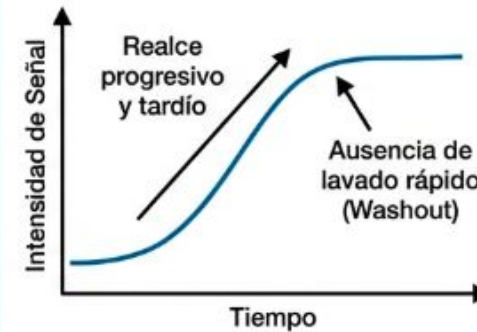
Hiperintensidad heterogénea (Degeneración mixoide)

Signo de la Diana



Centro hipointenso (Colágeno/Antoni A) + Periferia hiperintensa (Mixoide/Antoni B)

Dinámica de Contraste



Realce progresivo y tardío.
Ausencia de lavado rápido (Washout).

Signo fascicular

Pequeñas estructuras anulares internas que simulan los fascículos nerviosos

Target Sign (+frec. en neurofibromas)

CARACTERÍSTICAS DIAGNÓSTICAS

PET/TC

- Aunque son tumores benignos, los schwannomas presentan con frecuencia una **alta avidéz por la 18F-FDG**.
 - Puede llevar a una interpretación errónea de malignidad o metástasis si no se correlaciona con la morfología en RM.
-

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Patología	Claves para la diferenciación
Leiomioma (VCI)	Infiltrativo y agresivo. Invade pared o luz vascular (el Schwannoma solo desplaza/indenta).
Paraganglioma	Realce "Fast-in, Fast-out" (arterial ávido). >70% necrosis central. Clínica: HTA y catecolaminas (+).
Linfoma	"Signo del Sándwich" : Envuelve vasos sin estenosarlos. Homogéneo y asociado a otras adenopatías.
GIST (Exofítico)	Inmunohistoquímica : Schwannoma es S100+ / c-Kit(-). El GIST es c-Kit(+).
Feocromocitoma	Descartar siempre antes de biopsia por riesgo de crisis hipertensiva .
Adenoma Suprarrenal	Contenido graso : Caída de señal en RM (secuencias fuera de fase).

MANEJO TERAPÉUTICO

Cirugía - Gold standard

- **Enucleación simple:** Suficiente en la mayoría de casos benignos (preserva fascículos).
- **Resección radical:** Ante sospecha de malignidad (extirpación en bloque).
- **Manejo Vascular (VCI):** Control vascular y plastia/reconstrucción para asegurar **margen R0**.

Adyuvancia y Pronóstico

- **Radio/Quimioterapia:** Escasa respuesta; solo se consideran en variantes malignas confirmadas.
- **Seguimiento:** Vigilancia estrecha por tasa de **recurrencia local (5-10%)**.

Clave del éxito: Abordaje **multidisciplinar**.

CASO CLÍNICO

Varón que acude por dolor/presión en flanco derecho irradiado a ingle.
AP: Nevus melanocítico de gran tamaño en espalda.

TC TORACOABDOMINAL



TC axial sin contraste



TC axial con contraste en fase arterial



TC coronal con contraste en fase arterial



TC con reconstrucción trayecto VCI con contraste en fase venosa



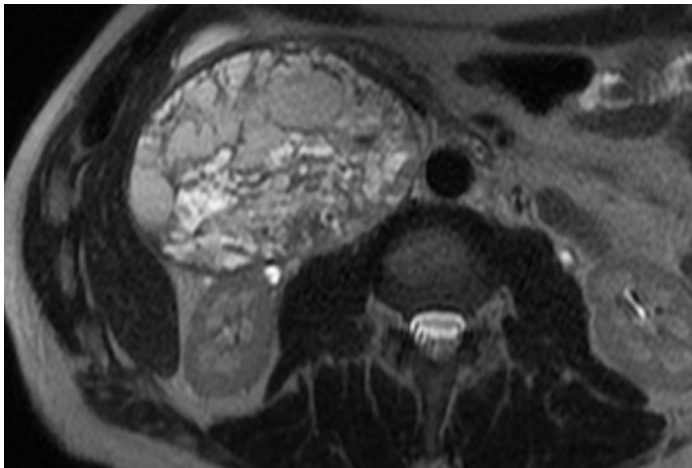
TC axial con contraste en fase venosa

Masa retroperitoneal derecha lobulada de **105 x 85 x 105 mm (T x AP x CC)**, bien delimitada. Marcada **heterogeneidad**, con **predominio central hipodenso de aspecto quístico/necrótico** y **realce periférico nodular escasamente vascularizado**.

Marcado efecto de masa sobre estructuras adyacentes.

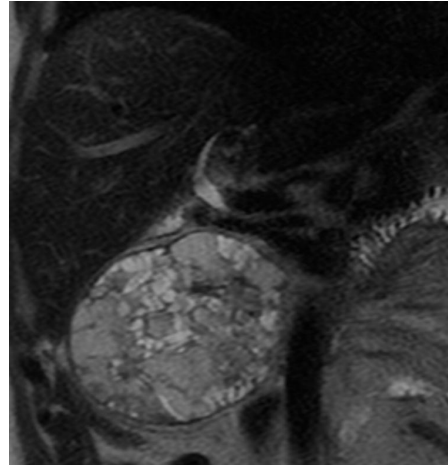
Compresión significativa de la VCI, colapsada pero **permeable**, con **preservación del plano graso de separación** y **sin signos de infiltración vascular ni de órganos vecinos**.

RESONANCIA MAGNÉTICA



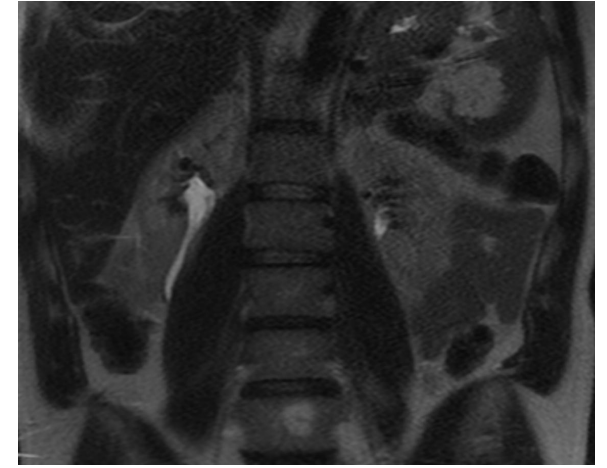
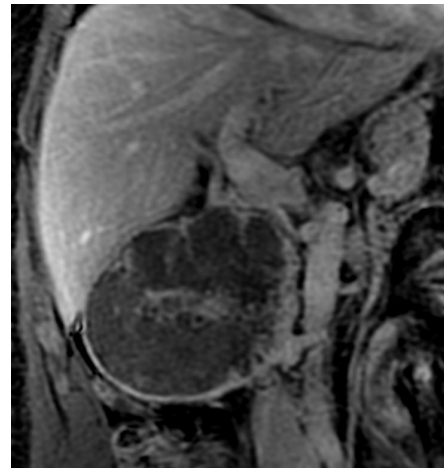
T2 axial

- Masa bien delimitada → comportamiento bg.
- Alta señal T2 → aspecto quístico.
- Septos finos internos.



T1 coronal sin y con contraste

- Realce capsular y de septos.
- Contenido central no realzado.
- VCI permeable.
- Compresión sin trombosis.



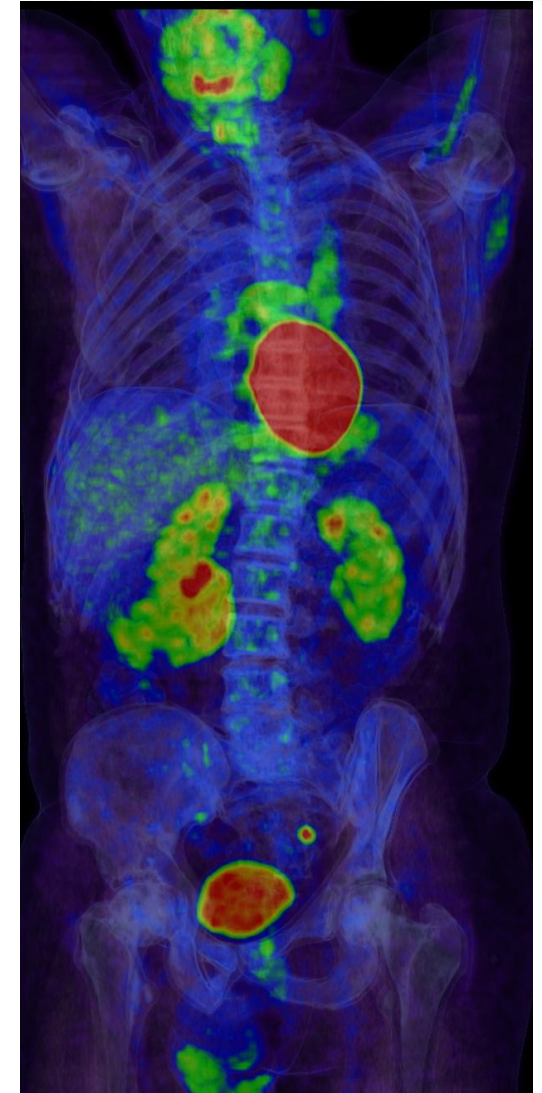
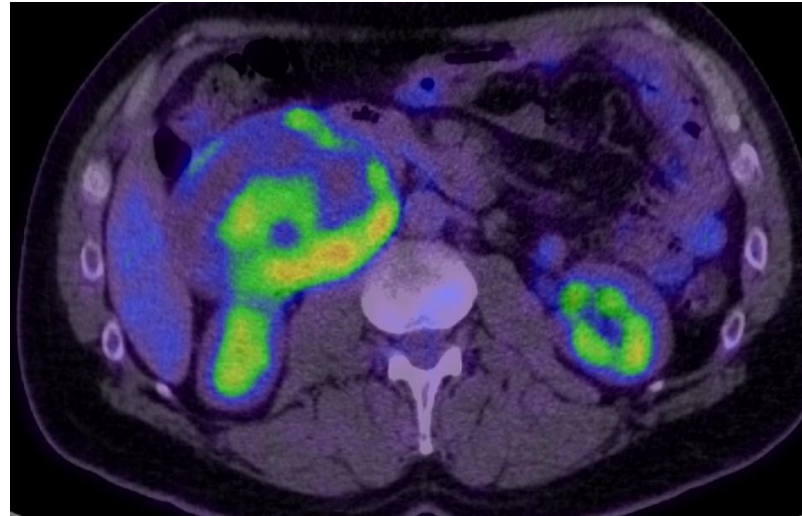
T2 coronal

- Hidronefrosis derecha grado II.
- Desplazamiento uréter derecho.

PET-TC TORACOABDOMINAL

Captación metabólica intensa central y periférica, predominante en su vertiente medial (SUV máx. 12,8), compatible con comportamiento tumoral maligno.

Pequeños **ganglios retroperitoneales** sin criterios metabólicos de **malignidad**.



BAG GUIADA POR ECOGRAFÍA



Biopsia ecoguiada con aguja automática 16G (22 mm de longitud de la muestra).
Cilindros fragmentados a pesar de seleccionar la zona de aspecto más sólido (lesión multiquística).

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Tumor de vaina de nervio periférico con atipia y depósitos melánicos focales.

Histología

- Neoplasia hiper celular fusiforme-epitelioide
- Necrosis >40% | 3 mitosis/1,7 mm³
- Depósitos melánicos focales

Inmunohistoquímica

- S-100, SOX10 positivos
- HMB45 y Melan-A focales
- BRAF negativo | H3K27me3 conservada

Molecular (NGS)

- Sin mutaciones accionables
- No compatible con melanoma convencional

→ Riesgo de recurrencia local y metástasis (OMS 2020)

CAVOGRAFÍA SUPERIOR



VCI de calibre conservado. Estenosis intraluminal por defecto de repleción en cara lateral derecha que produce obstrucción de vena renal derecha.

Vena renal izquierda permeable.

No se evidencian colaterales significativas.

CIRUGÍA Y POSTOPERATORIO

Acto Quirúrgico:

- **Abordaje:** Laparotomía media.
- **Hallazgos:** Masa de **12 cm** que comprime la VCI, con vasos nutricios dependientes de la misma.
- **Técnica:** Cateterización ureteral preventiva + Ligadura de vasos + **Exéresis completa.**

Evolución: sin complicaciones.



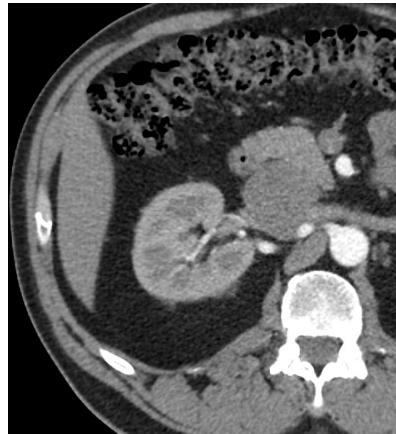
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL. CASO CLÍNICO:

Varón de 54 años con lumbalgia recurrente. En TC de columna lumbar: hallazgo incidental se identifica una masa sólida retroperitoneal.

TC TORACOABDOMINAL



TC axial sin contraste



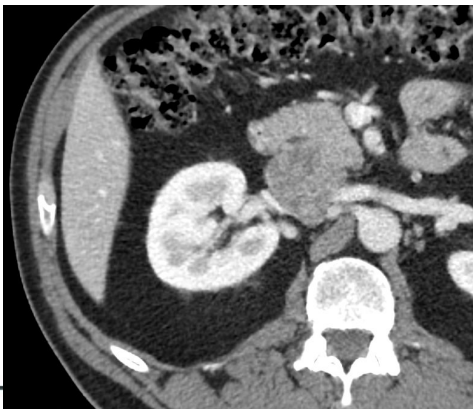
TC axial con contraste en fase
arterial



TC sagital con contraste en
fase venosa



TC coronal con contraste en fase
venosa

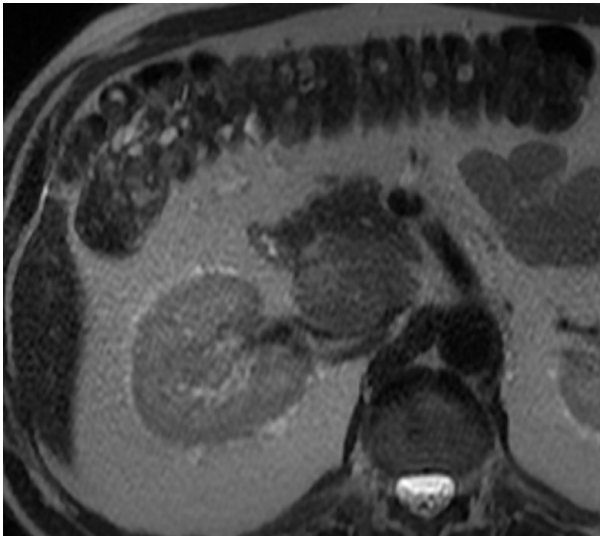


TC axial con contraste en fase
venosa

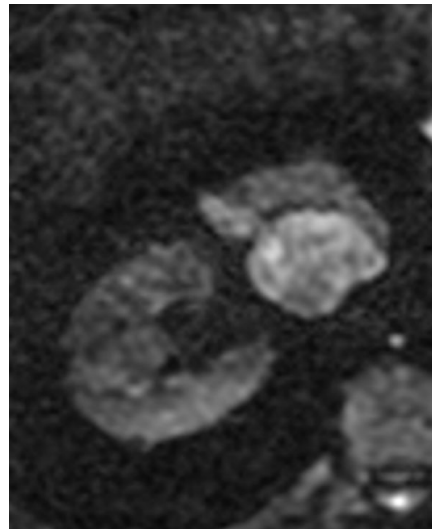
Masa retroperitoneal sólida de **4,5 × 3,5 × 3,8 cm**, bien delimitada y parcialmente microlobulada, con **amplio contacto con la VCI** a nivel de las venas renales. Presenta **realce heterogéneo en fase portal con áreas sugestivas de necrosis** y **escasa captación arterial**. Está separada del páncreas por un fino plano graso en la mayor parte de su margen.

Hallazgos compatibles con **tumoración retroperitoneal primaria**, probablemente **originada en la VCI (posible leiomiosarcoma)** con **crecimiento extraluminal y compresión del segmento proximal de la cava**.

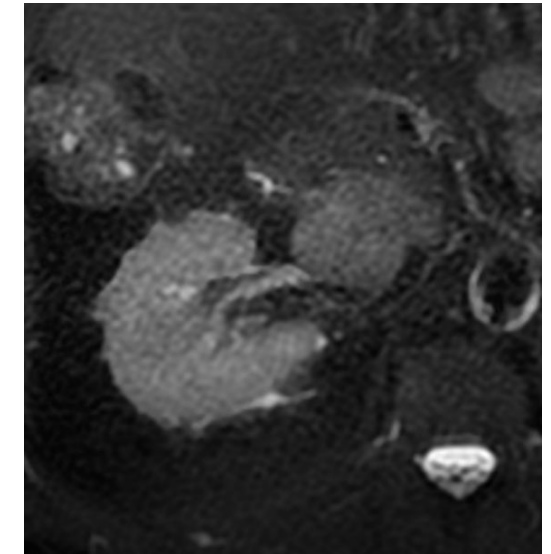
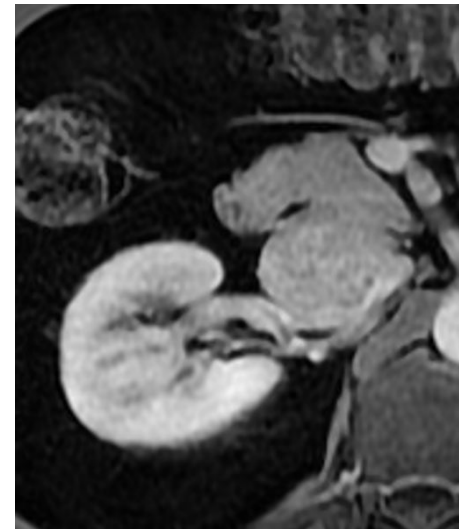
RESONANCIA MAGNÉTICA



T2 axial



Difusión b800 T1 con contraste



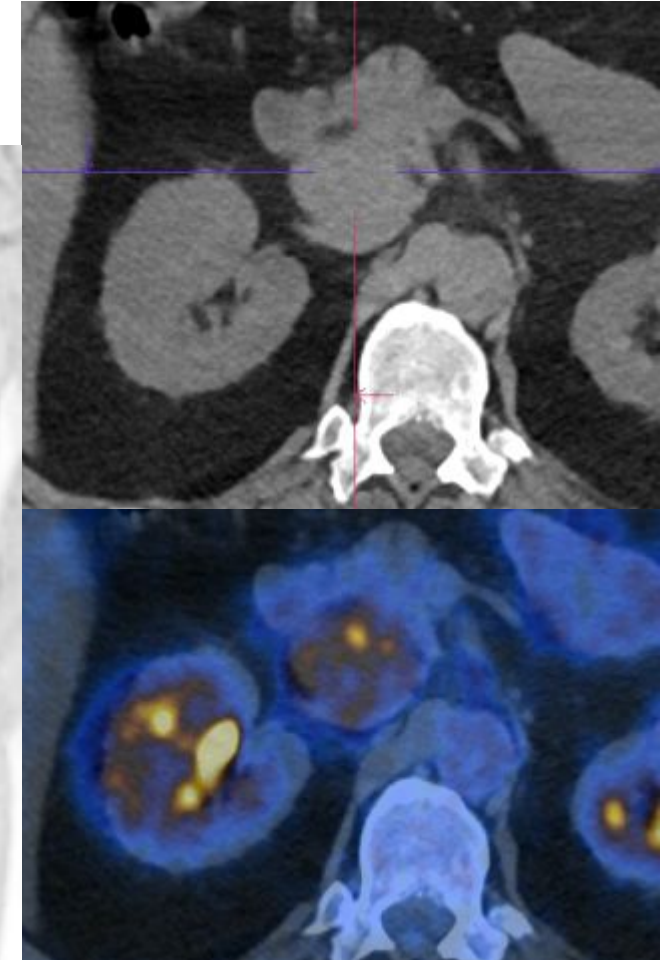
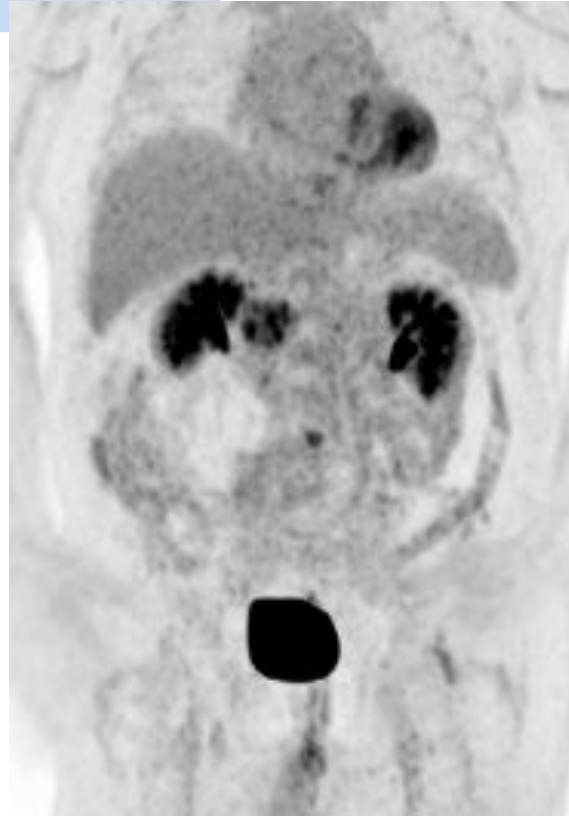
T2 axial FS

Masa sólida retroperitoneal derecha, heterogénea y de contornos bien definidos, en amplio contacto con la vena cava inferior, sin apreciarse plano de clivaje con su pared anterior. Condiciona compresión y desplazamiento anterior de la cabeza pancreática y desplazamiento posterior de la vena renal derecha.

PET-TC TORACOABDOMINAL

Masa retroperitoneal conocida,
moderadamente hipermetabólica.

Sin evidencia de afectación
ganglionar ni de enfermedad
metastásica visceral u ósea.



BAG GUIADA POR ECOENDOSCOPIA



Se realizan **múltiples pases con aguja histológica de 22G**, obteniéndose **material suficiente para estudio anatomopatológico**.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Diagnóstico (punción ecoendoscópica de tumoración paraportal):

- **Tipo tumoral:** Tumor mesenquimal compatible con **leiomiosarcoma convencional**
- **Grado FNCLCC:** Grado 1 (score 2)
- **Índice mitótico:** 0 / 10 CGA
- **Necrosis:** No identificada

Inmunohistoquímica:

- **Positivo:** H-caldesmón, actina (HHF35), actina de músculo liso, desmina
- **Negativo:** Receptores de estrógenos

Muestra:

- Dos punciones ecoendoscópicas con material hemático en Cytorich.

CAVOGRAFÍA SUPERIOR POST-IQ EL PACIENTE TUVO TROMBOSIS



Recanalización y angioplastia con balón de **estenosis en la unión de la vena renal izquierda con la vena cava inferior**, con resultado satisfactorio.

Implantación de filtro temporal de vena cava inferior infrarrenal (Celect).

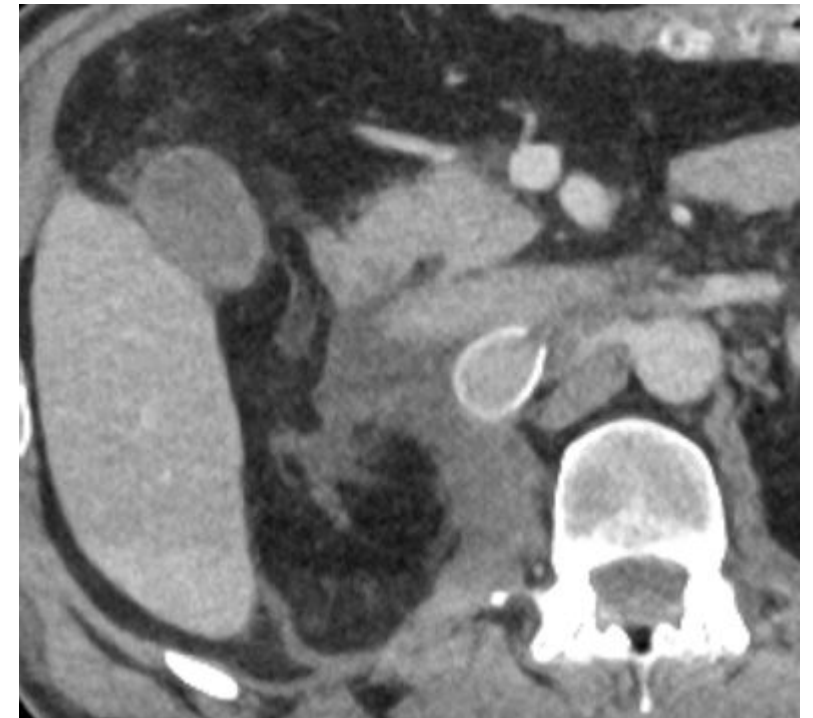
CIRUGÍA Y POSTOPERATORIO

Cirugía

- **Acceso:** Laparotomía media xifopubiana
- **Hallazgo:** Leiomiosarcoma de VCI a nivel de las venas renales
- **Biopsias:** Linfadenectomía interaortocava y biopsia de mesopáncreas **negativas**

Procedimiento

- Maniobra **Kocher–Cattell–Braasch** y control vascular (aorta, VCI y venas renales)
- **Shunt VRI–VCI (Lemeitre)**
- **Resección en bloque de riñón derecho y segmento de VCI**
- **Reconstrucción con prótesis Gore-Tex (20 mm) y reimplante de vena renal izquierda** con parches de pericardio bovino
- **Drenaje:** Blake subhepático
- **Cierre:** PDS con refuerzo de Vicryl



CONCLUSIONES

- El schwannoma debe considerarse ante cualquier masa retroperitoneal sólida/quística **adyacente a la VCI** que desplace el vaso sin signos de invasión parietal.
- La **RM es superior a la TC** para identificar signos neurógenos específicos (target/fascicular) y caracterizar la arquitectura interna Antoni A/B.
- Un **SUV máx elevado en el PET/TC** no debe interpretarse de forma aislada como signo de malignidad en tumores de la vaina nerviosa.
- El manejo debe ser **multidisciplinar**, incluyendo cirugía vascular por la posible necesidad de control y reconstrucción de la VCI.
- La **resección completa o enucleación** es el tratamiento de elección, presentando un pronóstico excelente con tasas muy bajas de recidiva si la exéresis es total.

BIBLIOGRAFÍA

1. **Lee NJ, Hruban RH, Fishman EK.** Abdominal schwannomas: review of imaging findings and pathology. *Abdom Radiol (NY)*. 2017;42(6):1864-1870. doi:10.1007/s00261-017-1088-5.
 2. **Carone L, Messina G, Vanoli A, Pugliese L, Gallotti A, Preda L.** Correlation between imaging and histology in benign solitary retroperitoneal nerve sheath tumors: a pictorial review. *Insights Imaging*. 2024;15(1):132. doi:10.1186/s13244-024-01709-5.
 3. **Cao Y, Wang Z, Ren J, Liu W, Da H, Yang X, et al.** Differentiation of retroperitoneal paragangliomas and schwannomas based on computed tomography radiomics. *Sci Rep*. 2023;13(1):9253. doi:10.1038/s41598-023-28297-6.
 4. **Shen Y, Zhong Y, Wang H, Ma L, Wang Y, Zhang K, et al.** MR imaging features of benign retroperitoneal paragangliomas and schwannomas. *BMC Neurol*. 2018;18(1):1. doi:10.1186/s12883-017-0998-8.
 5. **Niebisch S, Staab H, Ullrich S, Hoffmann KT, Sabri O, Thieme R, et al.** Retroperitoneal space-occupying lesion with displacement of the inferior vena cava. *Int J Surg Case Rep*. 2019;57:170-174. doi:10.1016/j.ijscr.2019.03.037.
-