

Revista del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias

Volumen **17**
Volume

Número **4**
Number




Octubre-Diciembre **2004**
October-December

Artículo:




Schwannomas mediastinales.
Comunicación de casos y revisión de la
literatura

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



Medigraphic.com

Schwannomas mediastinales. Comunicación de casos y revisión de la literatura

OLIVER ALBORES-ZÚÑIGA*
LUIS MANUEL DOMÍNGUEZ-PARRA†
EDGARDO JIMÉNEZ-FUENTES§
JULIO RAMÍREZ-BOLLAS*
MARSELLA RAMÍREZ-BARRANTES^{II}

* Cirujano General, Médico residente de Cirugía Oncológica, INCan.

† Cirujano Oncólogo, Jefe del Departamento de Cirugía de Tórax, INCan.

§ Cirujano de Tórax, adscrito al Departamento de Cirugía de Tórax, INCan.

^{II} Médico residente de Cirugía General. Hospital Central Sur PEMEX.

Trabajo recibido: 11-XI-2004; Aceptado: 15-XII-2004

256

RESUMEN

Palabras clave:

Resección amplia, Schwannoma mediastinal, tumores neuroepiteliales.

Key words:

Mediastinal tumors ample, resection Schwannoma, neuroepithelial tumors.

Introducción: Los tumores del mediastino comprenden un grupo heterogéneo de neoplasias raras con comportamiento biológico muy variable. En México, las estadísticas reportan que corresponde al 0.88% de todas las neoplasias. En general, del 30 al 76% de todos estos tumores son malignos. De éstos el 53% corresponden a tumores neurógenos.

Objetivo del estudio: Conocer la frecuencia del Schwannoma mediastinal, en el Instituto Nacional de Cancerología (INCan), así como el manejo de esta patología.

Material y métodos: Se revisaron expedientes del archivo clínico de 1980 a 2003 con diagnóstico de tumor mediastinal. Se registraron edad, sexo, presentación clínica, presentación radiológica, métodos diagnósticos, tratamientos previos, histología, tratamiento y resultados.

Resultados: 109 pacientes con diagnóstico de tumor mediastinal fueron tratados en el INCan entre 1980 al 2003; 9 casos correspondían a tumores de origen neuroepitelial; 4 pacientes fueron llevados a cirugía. Se realizaron 3 resecciones y una tumorectomía. La histología y el tamaño son factores que influyen en el resultado. La resección completa es curativa y la adyuvancia con radioterapia posoperatoria puede ser útil.

ABSTRACT

Introduction: Mediastinal tumors include an heterogeneous group of neoplasms with variable biological behavior. In Mexico they represent 0.88% of all neoplasms. Thirty to 76% of these tumors are malignant; of these, 53% are neurogenic.

Objectives: To study the frequency of mediastinal Schwannomas at our institute.

Material and methods: A chart review of mediastinal tumors from 1980 to 2003 was done. Age, sex, clinical presentation, radiological features, previous diagnoses and treatments, histology, treatment and results were recorded.

Results: 109 patients with mediastinal tumors were treated in the National Institute of Cancer from 1980 to 2003; 9 cases were tumors of neuroepithelial origin, 4 patients were taken to surgery. Histology and size were factors that influenced the result. Complete resection is the standard of care; adjuvant radiotherapy is useful.

INTRODUCCIÓN

Los tumores del mediastino comprenden un grupo heterogéneo de neoplasias raras con comportamiento biológico muy variable. En México las estadísticas reportan que corresponden al 0.88% de todas las neoplasias¹. Del 30 al 76% de todos estos tumores son malignos². La proporción por sitio anatómico anterosuperior 59% son malignos, medio 29%, posterior 16%. De éstos el 53% corresponden a tumores neurogénicos, 10% a tumores de células germinales, y 6% a tumores mesenquimatosos³.

Los tumores más frecuentes en la niñez son de origen neurogénico en el mediastino posterior, hasta un 46.2% de todas las neoplasias del mediastino, en tanto en el adulto corresponden al 23%. A menudo son asintomáticos y ocasionalmente se detectan por radiografía de control, los síntomas más frecuentes son: dolor torácico, tos, disnea y ocasionalmente síndrome de vena cava. Las metástasis linfáticas son raras⁴. Los estudios de extensión son útiles para el diagnóstico. La edad, el sitio anatómico afectado y la imagen de la lesión ayuda al diagnóstico de una lesión de origen neuroepitelial. El diagnóstico definitivo se obtiene con la biopsia^{5,6}.

Objetivo del estudio. Conocer la frecuencia en nuestro medio del Schwannoma mediastinal así como su manejo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron expedientes del archivo clínico de 1980 a 2003 con diagnóstico de tumor medias-

tinal. Se registraron edad, sexo, presentación clínica, presentación radiológica, métodos diagnósticos, tratamientos previos, histología y tratamiento.

RESULTADOS

Con diagnóstico de tumor mediastinal fueron 109 pacientes tratados en el INCan entre 1980 al 2003; 9 casos correspondían a tumores de origen neuroepitelial. Con Schwannomas malignos fueron 6 y 1 de cada 1 neurogénico de bajo grado, neuroectodérmico primitivo y neurilemoma; 5 ocurrieron en hombres, 4 en mujeres. Las edades variaron de los 18 a 59 años, 6 en menores de 35 años y 3 en mayores de 40, media de 33.5 años.

Cuatro pacientes tenían antecedente de tabaquismo mayor a una cajetilla al día; 3 tenían antecedente de una o más intervenciones previas en otra institución, sólo 2 de ellas con diagnóstico de Schwannoma maligno.

El paciente con tumor neuroectodérmico primitivo se presentó con metástasis a nodos linfáticos de cuello. Las principales manifestaciones clínicas fueron: dolor torácico en 7, tos seca en 5, y disnea, disfagia, dolor en columna torácica y síndrome de Horner en 1 de cada 1; 7 enfermos tuvieron más de 3 manifestaciones de enfermedad.

El 22.22% de los pacientes habían sido sometidos a biopsia en otra institución. La tercera parte ya se había sometido a tratamiento quirúrgico. Todos los pacientes tenían radiografía de tórax (Figura 1) y tomografía de tórax (Figura 2) que fue diagnóstica en todos los casos.

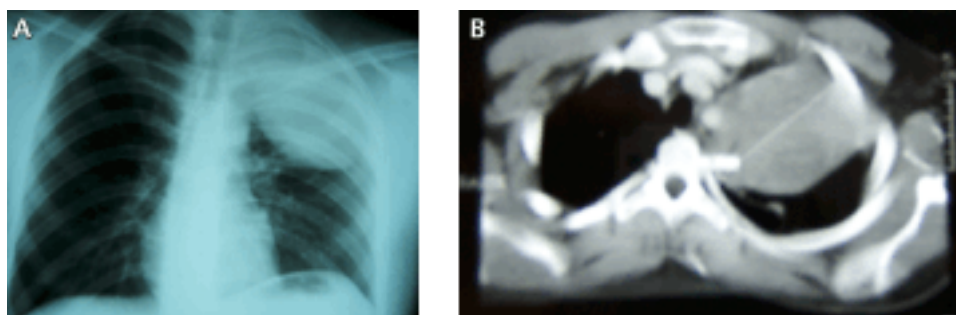


Figura 1. Masculino, 23 años. Tumor neurogénico de bajo grado en el mediastino superior izquierdo en relación íntima con vasos. **A)** Tele PA de tórax, **B)** TAC, cortes altos.

La histología reportada fuera del instituto fue de sarcoma. Se realizó revisión de laminillas sólo en 5 casos reportando tumor de la vaina de nervio periférico en 2, tumor neuroectodérmico primitivo en 2 y Schwannoma maligno en 1. La biopsia más utilizada para los pacientes con diagnóstico de Schwannoma fue por aguja fina en 2, haciéndose el diagnóstico de sarcoma fusocelular compatible con Schwannoma fue maligno. Sólo un caso se sometió a biopsia por aguja trucut, con éxito. Las pruebas funcionales hepáticas presentaron elevación de deshidrogenasa láctica con valores de 260 a 578mu/dL; en sólo un caso fue de 104mu/dL (normal: 119-213mu/dL).

La localización de los tumores fue a mediastino posterior en 4, mediastino medio en 1 y medio y anterior en 4.

Un paciente fue llevado a quimioterapia paliativa (QT) por considerarse irresecable, reci-

biendo ciclofosfamida y adriamicina, 2 ciclos sin respuesta por progresión de la enfermedad en TAC (metástasis pulmonares, derrame pleural maligno). Un paciente no se pudo someter a tratamiento quirúrgico por riesgo quirúrgico alto. En otro se consideró que había recibido tratamiento completo fuera del instituto y quedó en vigilancia. Un paciente no aceptó ningún tipo de tratamiento, uno más con histología compatible a tumor neuroectodérmico primitivo y metastásicas en cuello, se llevó a QT y radioterapia (RT), recibió 6 ciclos de ciclofosfamida y etopósido con respuesta parcial en cuello y estabilización en mediastino, luego se propone quimioterapia con cisplatino y doxorubicina recibe 4 ciclos, con respuesta parcial, se detectó enfermedad metastásica a articulación sacroiliaca y recibió 18Gy, en una última consulta tenía enfermedad estable en mediastino, aún irresecable, sin nuevas metástas-

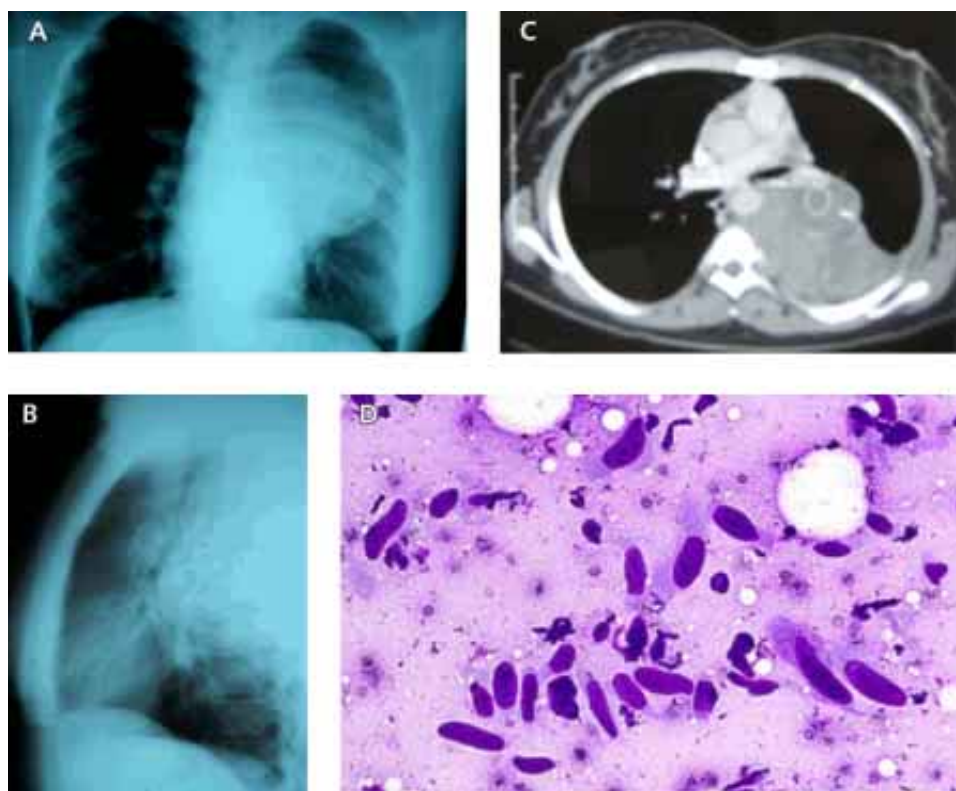


Figura 2. Mujer de 44 años con tumor mediastinal posterior izquierdo, que comprime vías aéreas. **A)** Tele PA de tórax, **B)** Lateral izquierdo, **C)** TAC, corte abajo de la carina traqueal, **D)** Histología, Schwannoma maligno.

sis. Se operaron sólo 4 enfermos y realizaron toracotomía en 2, laminectomía en 1, y abordaje combinado en otro, practicando tumorectomía en 1, resección marginal en 2, y resección en bloque en 1. El tiempo quirúrgico fue de 2 a 6 horas, con sangrado transoperatorio de 500 a 1,750 mL. El tamaño promedio de la pieza fue de >20 cm. El margen de resección fue positivo en el paciente sometido a tumorectomía. En los otros casos el margen fue negativo a malignidad.

Un paciente desarrolló síndrome de insuficiencia respiratoria progresiva del adulto en el posoperatorio inmediato, falla orgánica múltiple y muerte al séptimo día posoperatorio.

El enfermo con margen positivo recibió consolidación con RT, 66 Gy, campos anterior y posterior, presentó recurrencia en pulmón y arco costal a los 8 meses y quedó en cuidados paliativos.

DISCUSIÓN

El mediastino es un área anatómica que contiene estructuras y células pluripotenciales que pueden originar distintos tumores. Sus límites anatómicos son el opérculo torácico por arriba, el diafragma por abajo, esternón y por delante la columna vertebral y el surco paravertebral por atrás. Los tumores del mediastino posterior se originan de cadenas simpáticas y nervios intercostales. Se clasifican en: 1) originados de la vaina nerviosa, 2) en ganglios autónomos, 3) origen paragangliónico, y 4) origen neuroectodérmico. Schwannoma, neurofibroma y tumor maligno de la vaina nerviosa se originan de los nervios periféricos. Ganglioneuroma, ganglioneuroblastoma y neuroblastoma se originan de los ganglios simpáticos. Los tumores originados de los ganglios parasimpáticos son los quemodectomas no secretantes y feocromocitomas^{6,7}.

Los de la vaina nerviosa corresponden al 40-60%, son más comunes en los adultos, se presentan en la tercera a quinta década de la vida, el tratamiento es quirúrgico, son localmente agresivos y casi no dan metástasis. Los originados de ganglios simpáticos son más frecuentes en niños^{4,8}.

Los Schwannomas y neurofibromas son los tumores neurogénicos más comunes, se caracterizan por tener crecimiento lento, pueden pre-

sentarse como hallazgo durante un estudio radiográfico. Frecuentemente se originan en la raíz de un nervio espinal y pueden involucrar el nervio torácico.

Los Schwannomas están compuestos por proliferación de células de Schwann en una matriz de colágena confinada al perineuro y con compresión extrínseca de las fibras nerviosas. Cuando son grandes pueden exhibir degeneración quística, baja celularidad, hemorragia, mielina y pequeñas calcificaciones. El diagnóstico histopatológico se basa en la inmunohistoquímica, hallazgos histológicos de malignidad (atipia celular, actividad mitótica) y características celulares de origen neuroectodérmico. Estos tumores pueden ser positivos a proteína S-100, queratina, vimentina, HMB-45; un solo caso de los nuestros fue positivo a vimentina⁹⁻¹¹.

A menudo son lobulados. Se ha reportado que el 10% tiene involucro a canal medular, dando la imagen en reloj de arena. Se debe solicitar resonancia magnética nuclear a todos los pacientes con sospecha de involucro del canal medular. La resección completa es el tratamiento de elección¹⁰. Se sugiere RT posoperatorio para aquéllos con tumores grados I y II, y aquéllos con tumores grado III se han manejado, además, con QT¹⁰.

El tumor maligno de vaina nerviosa periférica es la contraparte maligna de los Schwannomas y neurofibromas. Sus sinónimos son: neurofibroma maligno, Schwannoma maligno y fibrosarcoma neurogénico. Usualmente se originan de un nervio principal de mediastino posterior, ocasionalmente del frénico o vago; nosotros sólo encontramos un caso que se originó del nervio vago. Son altamente agresivos, de alto grado y peor pronóstico en aquéllos que tienen enfermedad de von Recklinghausen. El tratamiento de elección es la cirugía radical con márgenes amplios. Cuando esto no es posible la alternativa es la escisión subtotal con RT a altas dosis. La QT y RT adyuvantes no han demostrado mejorar la sobrevida cuando hay metástasis. Los factores pronóstico son la resección incompleta, tamaño tumoral y neurofibromatosis asociada⁹⁻¹¹.

Si no hay contraindicación, la toracoscopia puede ser una opción terapéutica en lesiones benignas y pequeñas (5 cm)¹².

El procedimiento radical de Mazel no sólo es para aquellas lesiones que involucren vértebras torácicas sino también cuando haya involucro de estructuras vitales o hilio pulmonar; debido a la combinación de los abordajes cervicotorácico y toracotomía posterolateral se obtiene exposición suficiente de la columna vertebral así como de las estructuras del mediastino medio, logrando control vascular excelente; puede ser utilizado en tumor de Pancoast o en aquellos tumores considerados como irresecables, como medida paliativa¹³.

CONCLUSIONES

Nuestra serie de tumores neurogénicos del mediastino posterior es pequeña; pues estas neoplasias son raras en esta institución. El tamaño de las lesiones (20cm) es un factor importante en nuestros resultados. La complicación que se presentó fue la causa de una muerte. El tratamiento quirúrgico, resección amplia, es el tratamiento de elección. La adyuvancia con RT está aceptada mundialmente.

REFERENCIAS

1. Secretaría de Salud, Dirección General de Epidemiología. *Compendio de estadísticas de morbilidad por neoplasias malignas 2000*. Registro Nacional del Cáncer. México: Secretaría de Salud; 2000.
2. Ibarra-Pérez C, Kelly-García J, Fernández-Corzo MA. *Guía diagnóstico-terapéutica: tumores y masas del mediastino*. Rev Inst Nal Enf Resp Mex 2001;14:172-177.
3. Macchiarini P, Ostertag H. *Uncommon primary mediastinal tumors*. Lancet Oncol 2004;5:107-118.
4. Grosfeld JL, Skinner MA, Rescorla FJ, West KW, Scherer LR. *Mediastinal tumors in children: Experience with 196 cases*. Ann Surg Oncol 1994;1:121-127.
5. White W, Shiu MH, Rosenblum MK, Erlandson RA, Woodruff JM. *Cellular Schwannoma, a clinicopathologic study of 57 patients and 58 tumors*. Cancer 1990;15:1266-1275.
6. Strollo DC, de Christenson MLR, Jett JR. *Primary mediastinal tumors. Part I. Tumors of the middle and posterior mediastinum*. Chest 1997;112:1344-1357.
7. Macchiarini P. *Uncommon intrathoracic tumors*. In: Souhami RL, Tannok I, Hohenberger P, Horiot JC, editors. *Oxford textbook of oncology*. 2nd ed. Oxford: Oxford University Press;2002.p. 2165-2183.
8. Takeda S. *Intrathoracic neurogenic tumors. 50 years of experience in a Japanese institution*. Eur J Cardiothoracic Surg 2004;26:807-812.
9. Marchevsky AM. *Mediastinal tumors of peripheral nervous system origin*. In: Moran C, Suster S, editors. *Seminars in diagnostic pathology: mediastinal pathology*. Philadelphia: Saunders;1999.p.65-78.
10. Wick MR, Rosai J. *Neuroendocrine neoplasms of the mediastinum*. In: Wick MR, Santa Cruz DJ, editors. *Seminars in diagnostic pathology: mediastinal pathology*. Philadelphia: Saunders;1991.p.35-51.
11. Rothenburger M, Semik M, Schmidt C, Hoffmeier A, August C, Scheld H. *Primary pigmented malignant Schwannoma in the posterior mediastinum*. Thorac Cardiovasc Surg 2001;49:306-308.
12. Fierro N, Morelli A, del Grammasro A, D'Ermo G, Di Cola G, Annessi M, et al. *Posterior mediastinum neoplasms: a case of Schwannoma*. G Chir 2004;25:35-38.
13. Mazel Ch, Grunenwald D, Laudrin P, Mamorat JL. *Radical excision in the management of thoracic and cervicothoracic tumors involving the spine. Result in a series of 36 cases*. Spine 2003;28:782-792.

Correspondencia:

Dr. Oliver Albores-Zúñiga. Niño Jesús
260, colonia La Joya. Tlalpan. México,
DF., 04090.
e-mail: olo75@hotmail.com