

Schwannoma del nervio vago intratorácico

F. Heras, G. Ramos, M. Castanedo, A. Cortejoso*, J.L. Duque y M.G. Yuste

Servicio de Cirugía Torácica. *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Valladolid.

Los schwannomas o neurilemomas son tumores que se originan en las vainas que recubren las fibras nerviosas de los nervios periféricos. Generalmente son tumores encapsulados, de crecimiento lento y asintomáticos. Pueden aparecer en cualquier nervio, aunque son más frecuentes en los de las extremidades. Los schwannomas del nervio intratorácico son muy raros y solamente se han descrito 72 casos. Presentamos un nuevo caso en un varón de 39 años que en la radiografía de tórax mostraba en la región paraaórtica izquierda una masa homogénea, bien delimitada, de 3 cm de diámetro. Por toracotomía lateral izquierda se comprobó la existencia de una tumoración lisa en relación con el nervio vago y el asa del recurrente. Tras la exéresis se confirmó que el tumor correspondía a un schwannoma del nervio vago.

Palabras clave: Tumores del mediastino. Tumores del nervio vago. Schwannomas

Arch Bronconeumol 1997; 33: 360-362

Introducción

Las fibras nerviosas de los nervios periféricos están cubiertas por una fina vaina formada por células de origen neuroectodérmico denominadas células de Schwann. Los tumores que se originan en dichas vainas son generalmente benignos (schwannomas y neurofibromas)¹; aunque existen también schwannomas malignos², llamados igualmente sarcomas neurogénicos o neurofibrosarcomas. Los schwannomas benignos son tumores de crecimiento lento, encapsulados, solitarios y generalmente asintomáticos. Pueden aparecer en cualquier raíz nerviosa o nervio periférico. Son más frecuentes en el cuello y las extremidades³ pero también se desarrollan en el interior de la cavidad torácica, generalmente en el mediastino posterior, en relación con los nervios intercostales o las cadenas simpáticas⁴. Cuando afectan a los nervios vago y frénico se localizan en el mediastino medio. Los schwannomas del vago intratorácico son muy raros y únicamente se han descrito 72 casos.

En el período 1978-1996 hemos tratado en el Servicio de Cirugía Torácica del Hospital Universitario de

Intrathoracic vagus nerve schwannoma

Schwannomas, or neurilemomas, are tumors that originate in the sheaths covering peripheral nerve fibers. They are usually encapsulated, slow growing, and asymptomatic. Such tumors may appear in any nerve, although most are found in the extremities. Intrathoracic vagus schwannomas are very rare and only 72 cases have been reported. We present a new case in a 39-year-old man in whom chest film showed a well-defined, homogeneous mass measuring 3 cm in diameter located in the left para-aortic region. The presence of a smooth tumor on the vagus nerve and recurrent loop was confirmed by left lateral thoracotomy. After removal, the tumor was shown to be a vagal nerve schwannoma.

Key words: Mediastinal tumors. Vagal nerve tumors. Schwannomas.

Valladolid 367 tumores de mediastino; 18 casos (4,9%) eran tumores neurogénicos; de éstos, 10 casos (2,7%) fueron schwannomas y en sólo una ocasión el tumor se originó en el nervio vago.

Caso clínico

Varón de 39 años sin antecedentes clínicos de interés, que presentaba como única sintomatología ptosis palpebral bilateral de un año de evolución. En la exploración clínica los reflejos de las extremidades eran normales y no se apreciaba fatigabilidad palpebral. Los análisis de sangre y orina no presentaban alteraciones y la tasa de anticuerpos antiacetilcolina en suero era menor de 0,2 nmol/l. El electromiograma también era normal. La radiografía de tórax (fig. 1) mostraba una masa homogénea de 3 cm de diámetro, de contornos nítidos y aspecto sólido, localizada en la región paraaórtica izquierda. En la tomografía computarizada (TC) la masa era sólida, con centro hipodenso y medía 3 × 4 cm (fig. 2). La toracotomía lateral izquierda por el quinto espacio intercostal confirmó la existencia de una tumoración de superficie lisa y consistencia elástica, localizada en el aspecto interaortopulmonar, en íntima relación con el nervio vago y el asa del recurrente izquierdo. Se realizó exéresis de la tumoración, respetando la salida del nervio recurrente izquierdo. El informe histopatológico mostró una tumoración ovoidea de 4 × 3 cm, de consistencia elástica, rodeada por una fina cápsula de coloración marrón con áreas negruzcas. Al corte presentaba una superficie de aspecto carnoso y coloración blanquecino-ama-

Correspondencia: Dr. F. Heras.
Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitario de Valladolid.
Ramón y Cajal, s/n. 47003 Valladolid.

Recibido: 2-12-1996; aceptado para su publicación: 21-1-1997.

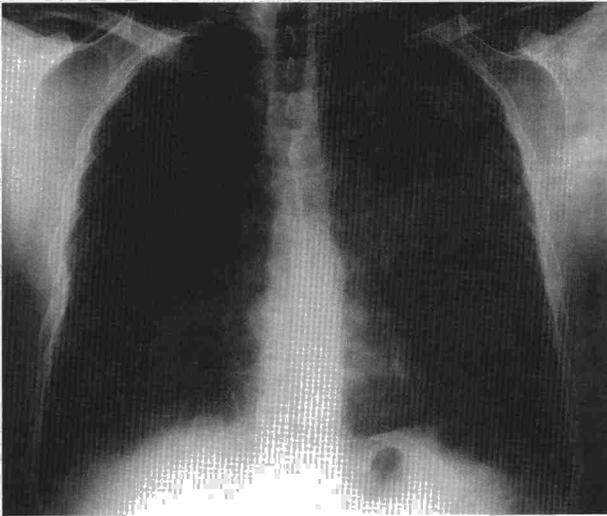


Fig. 1. Radiografía de tórax (PA). Masa homogénea en región paraaórtica izquierda.

rillenta con una zona central parcialmente quística ocupada por material hemático. Al estudio microscópico (fig. 3) se observaban zonas de elevada densidad celular junto a otras con densidad celular menor. Ambas áreas presentaban células alargadas con tendencia a formar empalizadas y vasos sanguíneos con engrosamiento hialino de sus paredes. También se observaban áreas de degeneración mixoide. Las células mostraban una fuerte positividad al marcador inmunohistoquímico S-100. El diagnóstico fue de schwannoma benigno. El postoperatorio no presentó complicación alguna y no se observaron alteraciones en la voz.

Discusión

Los neurilemomas y los neurofibromas son tumores benignos de las vainas de los nervios periféricos que se originan en las células de Schwann.

Los neurilemomas también denominados *schwannomas*, *neurinomas* o *fibroblastomas perineurales*¹ son tumores bien encapsulados, que se caracterizan por presentar dos patrones celulares, el tipo A de Antoni, formado por un componente denso, avascular, de células fusiformes con núcleos en empalizada, y el tipo B de Antoni, formado por un patrón menos denso, más desordenado, con cambios mixomatosos, que pueden asociarse con zonas quísticas, engrosamiento vascular y frecuentes áreas de hemorragia. Los neurofibromas son tumores pseudoencapsulados, que se caracterizan por una proliferación desordenada de células de Schwann elongadas con núcleos muy oscuros, que se entrecruzan con las fibras nerviosas².

La perfecta encapsulación y la presencia del doble patrón celular A y B de Antoni caracterizan a los schwannomas y los diferencia de los neurofibromas¹.

Estos tumores aparecen en cualquier edad, afectan con igual intensidad a los dos sexos y su tamaño puede ser muy variable, desde varios milímetros hasta más de 20 cm. Pueden desarrollarse en cualquier parte del organismo. El 9% de los casos aparece en el mediastino³. Su localización intratorácica más frecuente es en la pared

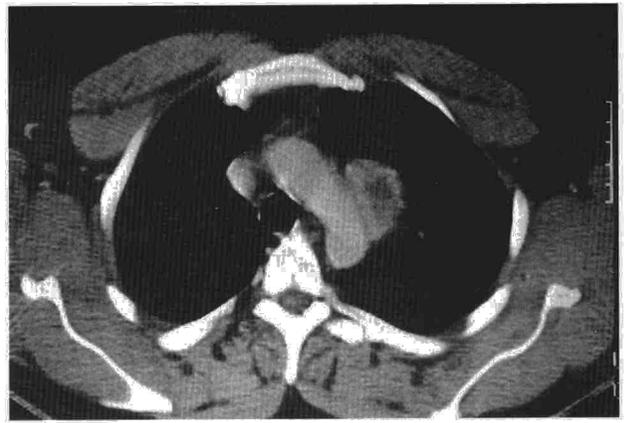


Fig. 2. TAC torácica con masa hipodensa en la misma región paraaórtica.

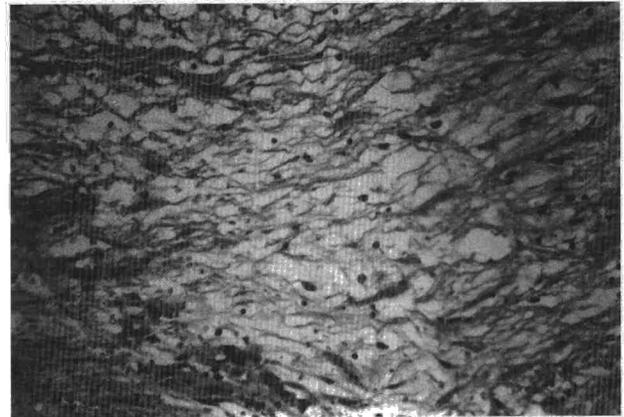


Fig. 3. Imagen microscópica con zonas de elevada densidad celular, alternando con zonas hipodensas.

torácica y en el mediastino posterior. Cuando se originan en los nervios vago o frénico se localizan en el mediastino medio.

Los schwannomas del nervio vago intratorácico son muy poco frecuentes y sólo se han descrito 72 casos. En 1974, Strickland y Wolverson⁴, en una revisión de 25 tumores del nervio vago intratorácico, encuentran 7 schwannomas. En 1985, Besznayák et al⁵ describen un caso de schwannoma del nervio vago intratorácico en un total de 741 tumores del mediastino tratados durante 25 años. Shirakusa et al²⁶, en 1989, presentan una revisión de los tumores del nervio vago descritos en la bibliografía japonesa desde 1969 y encuentran 19 casos, 16 neurilemomas y 3 neurofibromas. Dabir et al⁷, en 1990, aportan dos nuevos casos y en la revisión efectuada encuentran 9 schwannomas y 2 neurinomas en un total de 27 tumores del nervio vago intratorácico. El mismo año Heitmiller et al⁸, en una revisión de 3 series de tumores neurogénicos intratorácicos, encuentran 3 casos de schwannoma del nervio vago intratorácico y aportan un nuevo caso personal. Miyaji et al⁹, en 1993, aportan un nuevo caso e indican que hasta ese momento sólo se habían descrito 34 casos en la bibliografía japonesa.

Los schwannomas del nervio vago intratorácico pueden desarrollarse en cualquier parte del nervio; no obs-

tante, aparecen con mayor frecuencia en su parte superior o proximal, en la zona donde el nervio es más grueso, antes de dividirse en sus ramas intratorácicas⁴. Se localizan con más del doble de frecuencia en el lado izquierdo⁶, ya que en ese lado el tronco del nervio es más largo al estar el origen del nervio recurrente izquierdo más distal⁴.

Son tumores benignos, solitarios y asintomáticos⁸. Debido a su lento crecimiento¹⁰, los síntomas suelen ser escasos, poco intensos y relacionados con la localización¹¹. Aparece sintomatología cuando afectan a las estructuras adyacentes: tráquea, bronquios y esófago^{3,12}. Los síntomas suelen ser inespecíficos⁵: tos, disnea, disfagia, molestias torácicas, etc. A veces, a pesar de su benignidad, pueden presentar síntomas más graves, como hemoptisis en los que afectan al árbol traqueo-bronquial¹³ o hemorragia digestiva en los que afectan al esófago¹⁴. La disfonía puede aparecer cuando existe afectación del nervio vago antes del origen del nervio recurrente⁷.

Generalmente son hallazgos radiológicos⁴. En la radiografía simple aparecen como una masa lisa, redondeada, regular, de densidad homogénea^{10,12}. Los schwannomas antiguos o degenerados pueden presentar focos de calcificación¹². En TC la masa suele ser homogénea con densidad de tejidos blandos⁷. La presencia de áreas hipodensas corresponde a zonas de necrosis o hemorragia. Los schwannomas se caracterizan por presentar zonas anatomopatológicas diversas: áreas hipocelulares adyacentes a áreas densamente celulares o proximales a zonas de colágeno, xantomatosas, etc., lo que ocasiona imágenes de TC con zonas heterodensas¹⁵. La RM aporta mejores datos que la TC en los schwannomas cervicotorácicos¹⁶.

La biopsia por punción con aguja fina puede ser útil en el diagnóstico de los tumores del mediastino anterior y posterior, pero es difícil de realizar en los del mediastino medio⁶; además, debido al escaso material generalmente obtenido, no está indicada en el diagnóstico de estos procesos⁷.

El diagnóstico anatomopatológico, que habitualmente se obtiene tras la exéresis, no presenta problemas debido a las características histológicas de los schwannomas, si bien puede confirmarse con las reacciones inmunohistoquímicas y los hallazgos ultraestructurales¹⁷. Los schwannomas benignos destacan por la presencia de un patrón bifásico A y B de Antoni con la presencia de cuerpos de Verocay en el patrón tipo A. Estos cuerpos están formados por dos filas paralelas de núcleos con un espacio de material casi anuclear entre ambas. Al microscopio electrónico se comprueba que están compuestos por células de Schwann y numerosos procesos citoplasmáticos sumamente elongados y finos que se extienden desde dichas células¹⁸.

El tratamiento es la exéresis de la tumoración, que además permite el diagnóstico. La vía de abordaje quirúrgico más frecuente ha sido la toracotomía lateral, aunque también se ha utilizado la esternotomía media¹⁹. Últimamente se ha descrito la exéresis por toracoscopia, lo que reduce las molestias postoperatorias y el período de hospitalización²⁰. Los tumores encapsulados son ge-

neralmente benignos³ y en éstos se puede intentar la enucleación^{8,11} o resección intracapsular⁶, pues, tras la apertura del epineuro, el schwannoma se separa con facilidad de las fibras nerviosas⁷. Se debe intentar conservar el nervio recurrente para evitar la disfonía postoperatoria. En las resecciones del nervio vago por debajo del origen del nervio recurrente no se han observado trastornos cardíacos, bronquiales ni gastrointestinales^{5,12}. Las complicaciones postoperatorias son escasas. La exéresis del tumor es curativa⁸, ya que la recidiva de los schwannomas benignos es inusual⁷.

Aunque raros e infrecuentes, los schwannomas del nervio vago intratorácico deben ser incluidos en el diagnóstico diferencial de los tumores del mediastino.

BIBLIOGRAFÍA

- Enzinger FM, Weiss SW. Benign tumors of peripheral nerves. En: Enzinger FM, Weiss SW, editores. Soft tissue tumors. St. Louis: The C.V. Mosby Company, 1983; 24: 580-624.
- Shields TW. Benign and malignant neurogenic tumors of the mediastinum in adults: En: Shields TW, editor. Mediastinal surgery. Filadelfia: Lea & Febiger, 1991; 29: 241-253.
- Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW, Hajdu SI. Benign solitary schwannomas (neurilemmomas). Cancer 1969; 24: 355-366.
- Strickland B, Wolverson MK. Intrathoracic vagus nerve tumours. Thorax 1974; 29: 215-222.
- Besznyák I, Tóth L, Szende B. Intrathoracic vagus nerve tumors: a report of two cases and review of the literature. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 89: 462-465.
- Shiracusa T, Tsutsui M, Montonaga R, Takata S, Yoshimine K, Kondo K et al. Intrathoracic tumors arising from the vagus nerve. Review of resected tumors in Japan. Scan J Thor Cardiovasc Surg 1989; 23: 173-175.
- Dabir RR, Piccione W, Kittle CF. Intrathoracic tumors of the vagus nerve. Ann Thorac Surg 1990; 50: 494-497.
- Heitmiller RF, Labs JD, Lipsett PA. Vagal schwannoma. Ann Thorac Surg 1990; 50: 811-813.
- Miyaki K, Shindo T, Tanaka O, Nakajima J, Igarashi H, Oobuchi T et al. A case of mediastinal neurinoma originated from the left vagal nerve. Kyobu Geka 1993; 46: 903-907.
- Le Marc'hadour F, Pinel N, Martal S, Pasquier B, Sarrazin R. Intrathoracic schwannoma of the vagus nerve. Histopathology 1992; 20: 75-77.
- Vaghei R, Yost NI. Vagal schwannoma involving esophagus. Ann Thorac Surg 1991; 52: 1.334-1.336.
- Davis CJ, Butchart EG, Gibbs AR. Neurilemmoma of the intrathoracic vagus nerve. Eur Respir J 1991; 4: 508-510.
- Katoh J, Yoshii S, Suzuki O, Hosaka S, Hashimoto R, Tada Y. Mediastinal vagal neurilemmoma causing tracheal stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 109: 184-185.
- DeVault KR, Miller LS, Yaghesezian H, Spirig AM, Dhuria M, Armenti FR et al. Acute esophageal hemorrhage form a vagal neurilemmoma. Gastroenterology 1992; 102: 1.059-1.061.
- Cohen LM, Schwartz AM, Rockoff SD. Benign schwannomas: Pathologic basis for CT inhomogeneities. Am J Rheum 1986; 147: 141-143.
- Okada M, Ishii N, Okada M, Adachi S, Kono M. Cervicothoracic vagal neurilemmoma: report of a case. Surg Today 1994; 24: 183-186.
- Hajdu SI. Peripheral nerve sheath tumors. Histogenesis, classification, and prognosis. Cancer 1993; 72: 3.549-3.552.
- Ahn SK, Chang SN, Lee SH, Kim SJ. Verocay bodies in neurofibroma. Int J Dermatol 1994; 33: 886-887.
- Lai RS, Lu JY, Chang JM, Hsu WH, Tseng HH. Intrathoracic schwannoma of vagus nerve. Chung Hua I Hsueh Tsa Chih (Taipei) 1992; 50: 424-428.
- Facciolo F, Sposi A, Catarci M, Della Rocca G, Carboni M, Ricci T. Thoracoscopic resection of mediastinal cystic schwannoma. Surg Endosc 1993; 7: 447-449.