

TUMORES NEUROGENICOS INTRATORACICOS. ESTUDIO DE 23 CASOS

E. MONSO, R. VIDAL, J. TEIXIDOR*, LL. BERNADO**,
LL. JOANMIQUEL, J. MORERA y J. ASTUDILLO*

Sección de Neumología. Servicio de Cirugía Torácica*.
Servicio de Anatomía Patológica**.
Residencia Sanitaria Vall d'Hebrón.
Barcelona.

Se presentan los tumores neurogénicos intervenidos en nuestro hospital a lo largo de un período de doce años, sumando un total de 23 casos. Se analiza la frecuencia de los distintos síntomas y signos de presentación, así como los diferentes tipos histológicos y su localización intratorácica. Se comentan los pasos diagnósticos y terapéuticos necesarios para conseguir un pronóstico óptimo en este tipo de tumores.

Neurogenetic intrathoracic tumors.
A report of 23 cases

Neurogenetic tumors operated on in our Hospital during a 12-year period are reported. Total number of cases was 23. The frequency of the different clinical presentation features is analyzed; the different histological types and intrathoracic localizations are discussed as well. The diagnostic and therapeutic steps that are necessary to obtain an optimal prognosis of these tumors are analyzed.

Arch Bronconeumol 1984; 20:160-163.

Introducción

Los tumores neurogénicos intratorácicos representan una fracción importante de las masas mediastínicas, que distintas series sitúan entre el 15 % y el 19 %¹⁻⁵. Si se considera una población exclusivamente infantil esta frecuencia es incluso más elevada (alrededor del 25 %).

Este tipo de tumores está situado en el mediastino posterior, en el área paravertebral. De forma excepcional pueden hallarse en el mediastino anterior, correspondiendo entonces a patología de los nervios frénicos o vago. Infrecuentemente plantean diagnóstico diferencial con el nódulo pulmonar, cuando se encuentran en el trayecto de un nervio intercostal.

Se presenta la experiencia de nuestro hospital respecto este tipo de tumores, en cuanto a su forma de presentación y su tipo histológico.

Material y métodos

Se recogen en este trabajo los tumores neurogénicos intratorácicos que han sido intervenidos en nuestro hospital en el período entre 1971 y 1983. Dado que en nuestro medio no se tratan pacientes de menos de siete años de edad puede considerarse que nuestra serie representa mayoritariamente población adulta. Los tumores que nos ocupan suponen el 20,3 % de las masas mediastínicas intervenidas⁶, siendo en total 23 casos.

Resultados

Se constata en nuestra serie una mayor frecuencia en mujeres respecto a varones, en relación 2/1 (tabla I), así como una elevada incidencia en edades medias y avanzadas de la vida, ya que sólo tres casos se presentaron en pacientes de menos de 20 años (tabla II).

En 11 pacientes se detectó el tumor porque el paciente se encontraba sintomático o presentaba signos que indujeron a realizar un protocolo diagnóstico (47,8 %). Los síntomas que se observaron con mayor frecuencia fueron dolor torácico, disnea de

Recibido el 11-10-1983 y aceptado el 3-3-1984.

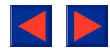


TABLA I

Sexo

	N.º casos	%
Varones	8	34,8
Mujeres	15	65,2
TOTAL	23	100

TABLA II

Edad

Años	N.º casos	%
Menor de 20 años	3	13,1
20-40 años	11	47,8
Mayor de 40 años	9	39,1
TOTAL	23	100

TABLA III

Signos y síntomas

	Casos
Dolor torácico	6
Disnea de esfuerzo	3
Tos no productiva	2
Síndrome tóxico	1
Disfagia	1
Infecciones resp. recurrentes	1
Síndrome mediastínico	1
Signo de Horner	1
Tumoración externa	1
Escoliosis	1
Neurofibromatosis cutánea	2
Total pacientes sintomáticos	11

esfuerzo y tos seca. Como signos que llevaron ulteriormente al diagnóstico se observaron síndrome mediastínico, signo de Horner y una tumoración externa. Dos enfermos eran portadores de una neurofibromatosis cutánea (tabla III). Un paciente había sido intervenido previamente de un neurilemoma intrarraquídeo.

La neoplasia fue mediastínica en 21 casos (91,3 %), estando situada en un enfermo en el me-



Fig. 1. Tomografía axial computadorizada. Masa en el canal paravertebral izquierdo. Neurilemoma.

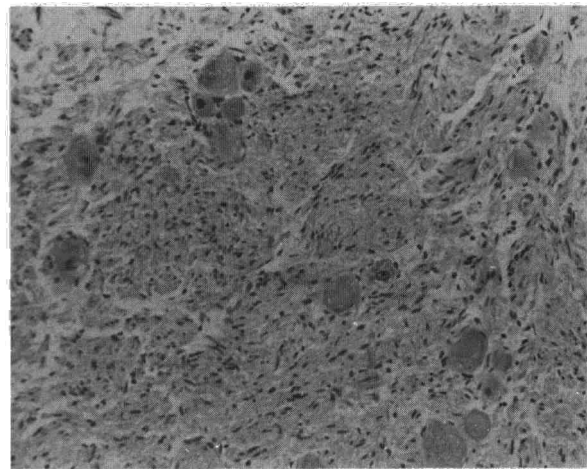


Fig. 2. Ganglioneuroma. Grupos de células ganglionares en el seno de una proliferación de fibras nerviosas amielínicas. (H-E x100.)

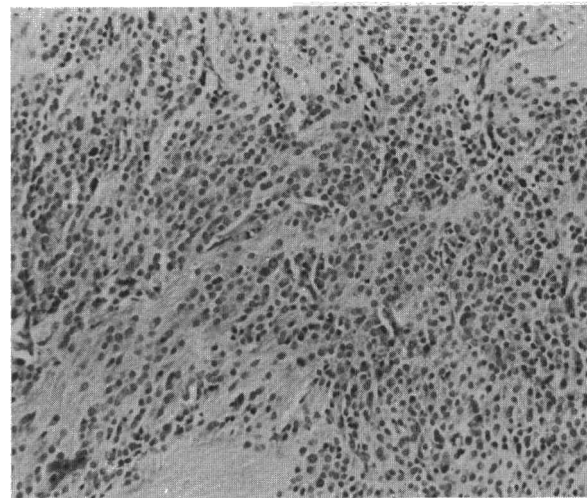


Fig. 3. Neuroblastoma. Colección de células uniformes con citoplasma mal definido y separadas por estroma fibrilar. (H-E x100.)

diastino anterior (neurofibroma del vago). En dos pacientes la tumoración era periférica, en el trayecto de un nervio intercostal (fig. 1).

Se observó en la histopatología una elevada frecuencia de neurilemomas, seguidos por neurofibromas y ganglioneuromas. En un caso únicamente se halló una neoplasia maligna, que correspondió a un neuroblastoma (tabla IV y figuras 2, 3 y 4).

En los tres tipos de tumores benignos (neurilemoma, neurofibroma y ganglioneuroma) existía una relación superponible a la de la serie global entre asintomáticos/sintomáticos, así como entre varón/mujer. Se constataba, sin embargo, la menor edad de los pacientes afectados de ganglioneuroma, de los que ninguno sobrepasaba los 25 años.

El único caso de neoplasia maligna (neuroblastoma) tenía 29 años de edad e inicialmente se en-

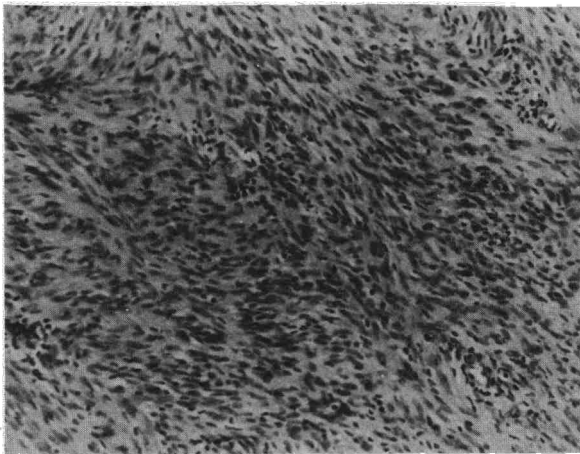
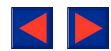


Fig. 4. Neurilemoma. Haces de células fusiformes con núcleos que se disponen en empalizada. (H-E x100.)

TABLA IV
Histopatología

	N.º casos	%
Ganglioneuroma	4	17,4
Neurilemoma	13	56,6
Neurofibroma	5	21,7
Neuroblastoma	1	4,3
TOTAL	23	100

contraba asintomático, aunque cinco años después de la detección en otro hospital de un nódulo mediastínico, la paciente presentó dolor torácico.

Los dos pacientes afectados de neurofibromatosis cutánea tenían una histopatología correspondiente a neurofibroma. En los enfermos con tumoraciones de nervio intercostal se halló un neurofibroma y un neurilemoma.

Discusión

En nuestra serie se aprecia una mayor incidencia en mujeres que en varones (2/1), dato que ya se ha constatado anteriormente^{1,24}. Es frecuente que este tipo de neoplasias se detecte de forma casual en pacientes asintomáticos, suponiendo este grupo más del 50 % de los casos¹; sin embargo, la ausencia de síntomas no descarta la malignidad del proceso.

Los síntomas y signos más frecuentes de los tumores neurogénicos son torácicos (dolor, disnea, tos), pero deben valorarse también los signos neurológicos (paraparesia, signo de Horner) o la patología urinaria (infecciones de repetición, hidronefrosis), especialmente frecuentes en pacientes afectados de neoplasias «en reloj de arena», con una parte del tumor en el canal raquídeo^{1,7}. Las deformidades de la columna vertebral no son infrecuentes, y en nuestra serie un paciente padecía es-

coliosis. Ocasionalmente, y de forma más frecuente si son malignos, estos tumores pueden producir secreción hormonal que dé síntomas⁸⁻¹⁰, y puede ser útil la determinación de ácido vanilmandélico en orina para el diagnóstico⁸.

En nuestra serie dos pacientes eran portadores de una neurofibromatosis cutánea (8,7 %); los tumores hallados en estos enfermos acostumbran a ser neurofibromas, como se objetivó en esos dos pacientes. En otras series la neurofibromatosis cutánea se ha detectado en un 16 % de los casos⁷.

Un único paciente presentaba una tumoración «en reloj de arena» (4,3 %), siendo la frecuencia habitual de este tipo de tumores neurogénicos alrededor del 9 %⁷. Aproximadamente la mitad de esos enfermos presentan erosiones óseas características (aumento del diámetro del foramen, erosiones vertebrales o costales)⁷.

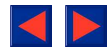
La localización en el trayecto de un nervio intercostal es excepcional, siendo sorprendente que en nuestra serie se hallara dos casos (8,7 %), uno de los cuales presentaba una tumoración externa.

En nuestra serie, coincidiendo con otras^{1,2}, el tipo histológico más frecuente fue el de neurilemoma (56,6 %); este tipo de tumor de la cubierta nerviosa casi siempre es benigno y está bien encapsulado. El neurofibroma, neoplasia con elementos internos y de cubierta, benigno, también es frecuente en la población adulta. Los ganglioneuromas, paralelamente a nuestra serie, son más frecuentes en las primeras décadas de la vida.

La malignidad es baja en la población adulta, pero más frecuente en la infantil⁸. Se han detectado regresiones espontáneas y maduraciones a tumores benignos⁸, pero nunca en edades superiores a los dos años¹¹.

Establecer el diagnóstico previamente a la intervención es difícil. La coincidencia entre el diagnóstico radiológico y el histológico no suele superar el 25 %¹. La tomografía axial mejora la definición del tumor respecto la radiología convencional, y diferencia mejor las masas de origen vascular¹², pero continúa siendo necesaria la intervención quirúrgica diagnóstica y terapéutica^{2,3,13}. Por otro lado, en neoplasias malignas inextirpables la exéresis paliativa se ha comprobado que mejora el pronóstico si después se administra radioterapia¹. En los tumores benignos la extirpación es necesaria porque se ha detectado malignización¹, y además el crecimiento posterior puede comprimir estructuras vitales. Las supervivencias son prolongadas en los tumores malignos que se tratan con exéresis y radioterapia¹⁴; en caso de evidencia de metástasis se añaden al tratamiento citostáticos (metotrexate, o ciclofosfamida y vincristina).

En los tumores en reloj de arena es necesario realizar primero la exéresis de la porción intrarraquídea, por el peligro de hemorragia que afecte a la médula espinal si se procede a la inversa, con establecimiento de déficits permanentes².



BIBLIOGRAFIA

1. Luosto R, Koikkakainen K, Jyrala A, Franssilla K. Mediastinal tumors. A follow-up study of 208 patients. *Scand J Thor Cardiovasc Surg* 1978; 12:253-259.
2. Wychulis AR, Spences Payne W, Theron Clagett O, Woolner LB. Surgical treatment of mediastinal tumors. A 40 years experience. *J Thor Cardiovasc Surg* 1971; 62:379-391.
3. Rubush JL, Gardner IR, Boyd WC, Ehrenhaft JL. Mediastinal tumors. Review of 186 cases. *J Thor Cardiovasc Surg* 1973; 65:216-222.
4. Daniel RA, Diveley WL, Edwards WH, Chamberlain N. Mediastinal tumors. *Ann Surg* 1960; 151:783-795.
5. Levasseur Ph, Kaswin R, Rojas-Miranda A, N'Guimbous JF, Merlier M, Le Brigand H. Profil des tumeurs chirurgicales du mediastin. A propos d'une serie de 742 operés. *Nouv Presse Med* 1976; 5:2857-2859.
6. Roig Cutillas J, Maestre Alcacer J, Morera Prat J et al. Masas mediastínicas: estudio de 108 casos. *Med Clin (Barc)* 1983; 81:887-889.
7. Akwari OE, Spencer Payne W, Onofrio, BM, Dines DE, Muhm JR. Dumbbell neurogenic tumors of the mediastinum, diagnosis and management. *Mayo Clin Proc* 1978; 53:353-358.
8. Carlsen NLT, Nielsen OH, Hertz M. Neuroblastoma, evaluation of 60 cases. *Acta Paediatr Scand* 1981; 70:61-66.
9. Ruiz Jiménez JI, Pérez-Aytes R, Segarra V, Trujillo A. Ganglioneuroma de mediastino. *An Esp Pediat* 1979; 12:151.
10. Swift PG. Watery diarrhea and ganglioneuroma with secretion of vasoactive intestinal peptide. *Arch Dis Child* 1975; 50:896.
11. Mc Latchie GR, Young DG. Presenting features of thoracic neuroblastoma. *Arch Dis Child* 1980; 55:958-962.
12. Crowe JK, Brown LR, Muhm JR. Computed tomography of the mediastinum. *Radiology* 1978; 128:75-87.
13. Lyons HA, Calvy GL, Sammons BP. The diagnosis and clasification of mediastinal mases. A study of 782 cases. *Ann Intern Med* 1959; 51:897.
14. Zajtchuck R, Bowen TE, Seyfer AE, Brott WH. Intra-thoracic ganglioneuroblastoma. *J Thor Cardiovasc Surg* 1980; 80:605-612.