

Tumores neurogénicos de mediastino

(Estudio clínico-patológico de 13 casos operados)

Doctores J. Toledo González, F. Serrano Muñoz, J. Camps Burón
y F. García Lax *

Esta comunicación está basada en el estudio clínico, radiológico e histopatológico de 13 casos de tumores neurogénicos intratorácicos intervenidos en el Servicio de Cirugía Torácica de la Fundación "Jiménez Díaz" en el período 1960-68, representando el 12 por 100 de un total de 110 tumores primitivos de mediastino operados. De ellos, cinco eran neurilemomas, dos neurofibromas, cuatro ganglioneuromas y un neuroblastoma. Uno de los tumores no pudo filiarse exactamente, si bien no parecía existir duda en cuanto a su extirpe nerviosa. El enfermo más joven de la serie tenía dos años y el de más edad sesenta y cuatro; la edad media de los tumores de origen simpático fue de cinco años, la de los neurilemomas cuarenta años y la de los neurofibromas sesenta y dos. Siete eran varones y seis hembras. Sólo uno de los casos era histológicamente maligno, pero un neurofibroma, calificado histológicamente como benigno, dio metástasis pulmonar ocho años más tarde. Todos los tumores eran de localización posterior. La exéresis quirúrgica se completó en dos de los casos con radioterapia posoperatoria. Las preparaciones histopatológicas de todos los casos se revisaron de nuevo con ocasión del presente estudio.

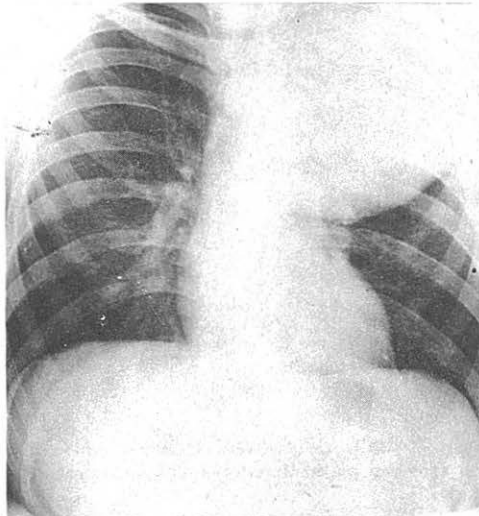
El grupo de los tumores neurogénicos intratorácicos incluye todas las neoformaciones, malignas o benignas, que se desarrollan a expensas de las cadenas ganglionares simpáticas, de las raíces raquídeas, de los ramos comunicantes y, con menor frecuencia, de ciertos troncos nerviosos importantes (intercostales, neumogástricos, frénicos...). En realidad su punto de partida es casi siempre en el canal paravertebral, es decir, extrapleuramente, de manera que ciertos autores proponen que se les excluya del grupo de los tumores del mediastino. Se podría hablar en tal caso de tumores neurogénicos intratorácicos extrapleurales.

Estos tumores representan la casi totalidad de los del mediastino posterior. La proporción de los tumores neurogénicos en relación con el resto de los tumores primitivos de mediastino oscila, según distintos autores, entre el 10 y el 40 por 100.

La clasificación que se ha seguido en el Departamento de Anatomía Patológica de nuestro Centro, es la siguiente:

1. Tumores de las vainas nerviosas: a) neurilemomas; b) neurofibromas, c) schwannoma maligno.

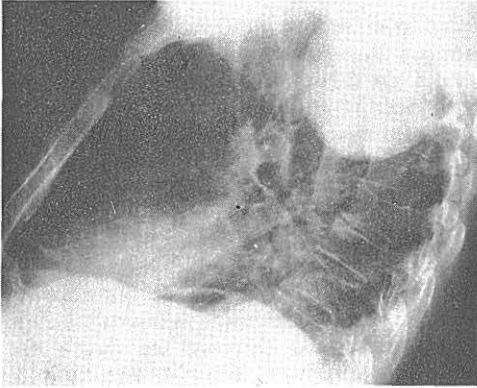
Figura 1.—NEURILENOMA. Imagen redondeada, de densidad homogénea y límites netos.



* De la Fundación "Jiménez Díaz", Madrid

2. Tumores del sistema nervioso simpático: 1) bien diferenciado; a) ganglioneuromas, 2) parcialmente diferenciado. b) neuroblastoma (simpaticoblastoma).

Figura 2.—NEURILENOMA, proyección lateral. Imagen de características similares a la anterior. Estos tumores suelen ocupar localizaciones altas.



La malignidad suele ser, según distintas casuísticas, de alrededor de un 12 por 100, y la degeneración maligna de un 20, malignidad que se da generalmente a expensas de los tumores del simpático, sobre todo en los niños.

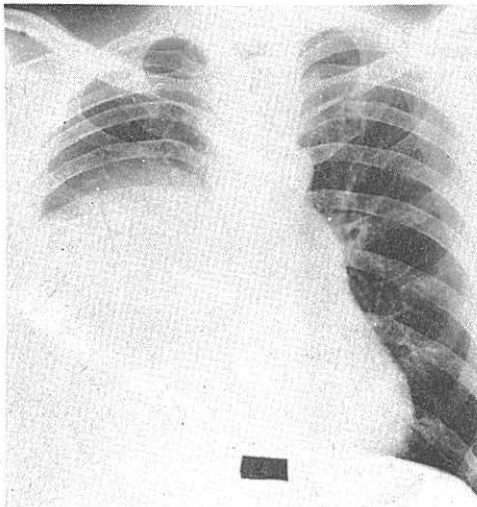


Figura 3.—NEUROFIBROMA. El tumor ocupa las dos terceras partes inferiores del hemitórax derecho.

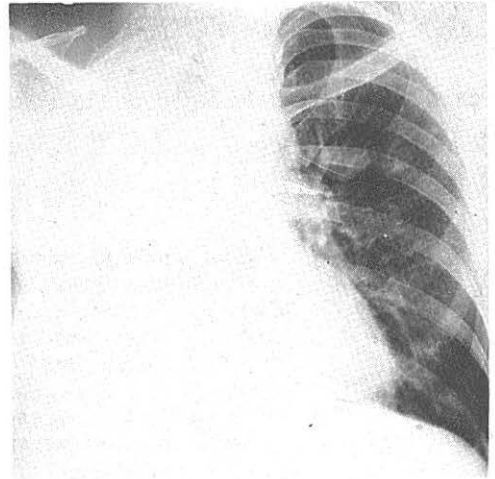
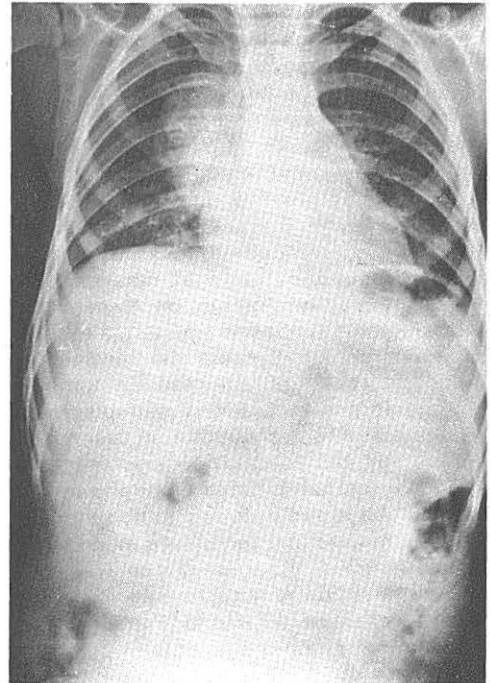


Figura 4.—Mismo caso de la figura anterior, ocho años más tarde. Metástasis contralateral a nivel del cabo post. de la 7.º costilla.

Figura 5.—GANGLIONEUROMA. Imagen redondeada, de límites imprecisos y consistencia menos homogénea que la de los tumores originados en las vainas.



Suelen repartirse por igual en los dos sexos, si acaso con una ligera predominancia femenina, y puede observarse desde los primeros meses de la vida hasta las edades más avanzadas (más frecuente entre diez y treinta años). La edad influye en la incidencia de las formas anatómicas: los ganglioneuromas, en sujetos jóvenes; los neuroblastomas, en niños; los neurilemomas y neurofibromas, en adultos.

La clínica de estos tumores no suele ser expresiva, y el diagnóstico de sospecha puede hacerse por la localización intratorácica, para lo cual es fundamental la radiografía lateral, ya que la localización es casi exclusivamente posterior y, en el caso de los neurilemomas, en las partes más altas del tórax, asentando los ganglioneuromas, en general, en los espacios más inferiores. La imagen que dan los neurilemomas suele ser muy homogénea y sus límites precisos y nítidos. No así la de los ganglioneuromas, de bordes imprecisos y consistencia menos homogénea y densa. No es infrecuente apreciar calcificaciones intratumorales en estas formaciones de estirpe simpática, tal como ocurrió en uno de nuestros casos, con comprobación histológica.

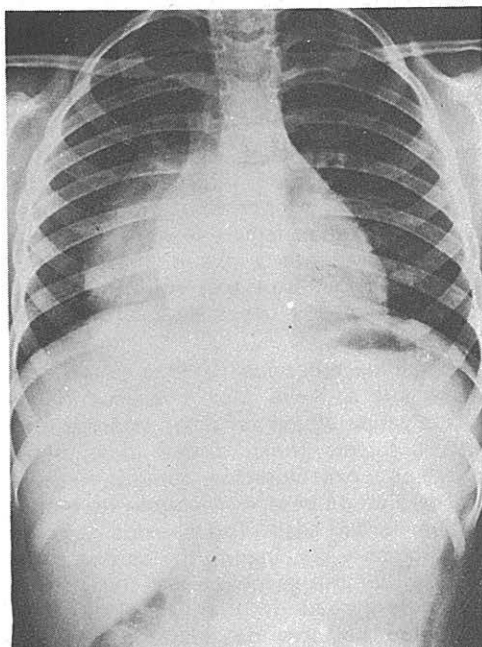
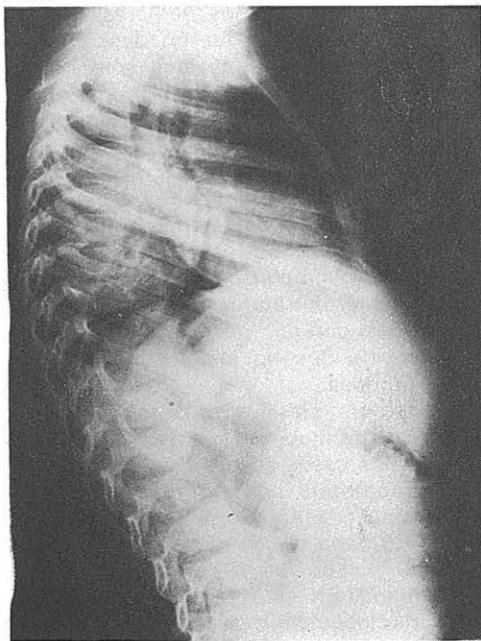
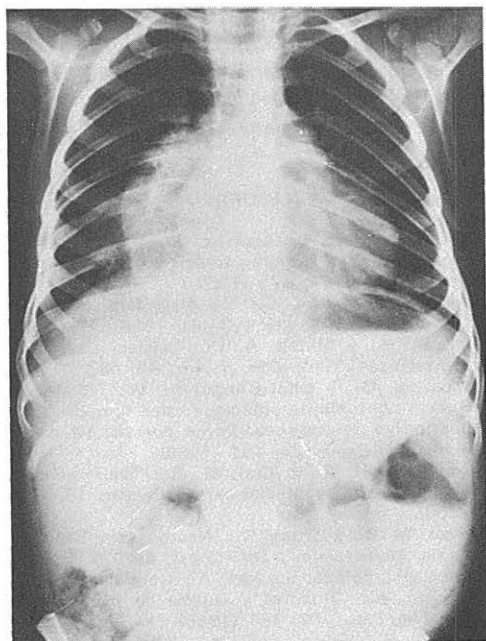


Figura 6.—GANGLIONEUROMA. Imagen radiológica similar a la anterior, algo más densa. Estos tumores ocupan localizaciones más bajas en relación con los neurilemomas.



Figuras 7 y 8.—GANGLIONEUROMA. Proyecciones frontal y lateral del mismo caso. Calcificación intratumoral apreciable en ambas proyecciones.

OBSERVACIONES CLINICAS

De los tumores de las vainas nerviosas, cinco neurilemomas y dos neurofibromas. La edad media de los neurilemomas era de cuarenta años, el caso más joven tenía catorce años y el de más edad cincuenta y ocho (dos casos), los dos casos de neurofibromas tenían sesenta y sesenta y cuatro (sesenta y dos de media). Los neurilemomas eran tres mujeres y dos hombres, los dos casos de neurofibromas eran hombres.

Todos los enfermos de este grupo acudieron a la consulta como consecuencia de uno o varios síntomas: dolor torácico (tres casos), astenia (tres), disnea (dos), fiebre (dos), tos y expectoración, catarros frecuentes, pérdida de peso e hinchazón de manos y pies en un caso. Todos estos tumores eran únicos y en ninguno de los dos casos de neurofibroma se observó la coexistencia con enfermedad de Von Recklinghausen.

De los tumores del sistema nervioso simpático, cuatro eran ganglioneuromas y uno neuroblastoma. La edad media de este grupo fue de cinco años, el más joven de dos y el de más edad de doce. De ellos, tres eran varones y dos hembras, dos de los ganglioneuromas fueron descubiertos casualmente, otro se quejaba sólo de tos intensa y otro ofrecía una sintomatología muy florida: dolor de costado, anorexia, sudor y episodios respiratorios febriles. El caso del neuroblastoma tuvo como síntoma inicial trastornos de la marcha y posteriormente incapacidad para tenerse de pie. En las placas de uno de los casos de ganglioneuroma podía apreciarse la presencia de calcificaciones intratumorales, y en otro la coexistencia con un "pectus excavatum" de grado medio que no justificaba la corrección quirúrgica.

El caso no clasificado histológicamente se dio en una mujer de treinta y cinco años.

Todos los casos se operaron a través de una toracotomía posterolateral estándar, menos uno que en que por razones estéticas —se trataba de una actriz— la resección se llevó a cabo a través de una incisión submamaria. En este caso se realizó además una lobectomía superior, en el caso del neurofibroma gigante fue necesario llevar a cabo una neumonectomía (pulmón

atelectásico no viable). Menos en el caso del neuroblastoma (tejido tumoral muy friable, que se prolongaba por delante de la columna al otro lado del tórax), en todos los demás casos pudo realizarse una exéresis completa. En dos casos de neurinomas y en uno de neurofibroma se apreció un ensanchamiento de los agujeros de conjunción.

No hubo mortalidad operatoria ni morbilidad reseñable, si excluimos el caso del neuroblastoma con impotencia locomotora por afección neurológica. Uno de los neurinomas presentaba, al cortar la pieza, una zona central de degeneración.

La evolución a largo plazo sólo la conocemos en tres instancias: un neurofibroma reingresado ocho años más tarde con dos metástasis en pulmón contralateral; el caso del tumor no clasificado que vive asintomático tres años después de la operación, y un caso de ganglioneuroma parcialmente diferenciado (niña de dos años) que vive, asimismo, asintomática más de cuatro años después de la exéresis.

* * *

Queremos expresar nuestro agradecimiento al Departamento de Anatomía Patológica en la persona del doctor Navarro Berástegui, por la revisión de las preparaciones histopatológicas en todos los casos.

BIBLIOGRAFIA

- Alix, J.; Escudero, L.; Alemán, G., y Morales Ple-guezuelo, M.: "Tumores torácicos neurológicos" *Rev. Clin. Esp.*, 64, 171 (1957).
- Bariety, M., y Coury, C.: "Le mediastin et sa pathologie. Masson et Cie, Editeurs, 1958.
- Boyd, D. P., y Midell, A. I.: "Quistes y tumores mediastínicos". *Surg. Clin. N. Am.*, 48, 493 (1968).
- Diaconitza, G., y Chiu-Cimpeanu, V.: "Quelques aspects anatomo-pathologiques des tumeurs mediastinales neurogenes. Etude portant 59 cas". *Poumon et Coeur*, 24, 191 (1968).
- Obermanns, H. A. y Abel, M. R.: "Neurogenous Neoplasms of the Mediastinum". *Cancer*, 13, 882 (1960).
- Pachter, M. R., y Lattes, R.: "Neurogenous Tumours of the Mediastinum". *Dis. Chest*, 44, 79 (1963).
- Serrano, F.; Toledo, J.; Alix, A.; García Lax, F., y Carbajo, A.: "Tumores y quistes de mediastino". *Rev. Clin. Esp.*, 102, 161 (1966).
- Stout, A. P.: "Ganglioneuroma of the sympathetic nervous system". *Surg. Clin. N. Am.*, 48, 493 (1968).