



**MESA DIRECTIVA
2006-2007**

DR. ROLANDO OCAMPO LE ROYAL
Presidente

DR. PEDRO M. ESCUDERO DE LOS RÍOS
Vicepresidente

DRA. PATRICIA CORTES ESTEBAN
Secretaria

DRA. ROCÍO CÁRDENAS CARDOS
Tesorera

DR. ARMANDO FERNÁNDEZ OROZCO
DRA. ANA MYRYAM SILVA URIBE
DR. ROGELIO MARTÍNEZ MACÍAS
Vocales

DR. ARTURO VALENCIA ORTIZ
Coordinador de capítulos

DR. FRANCISCO JAVIER OCHOA CARRILLO
DR. EDUARDO ARANA RIVERA
Consejeros

MARICELA MELCHOR MELCHOR
Asistente editorial



Editado por:
MASSON DOYMA
MÉXICO
Santander Núm. 93, Col.
Insurgentes Mixcoac
03920, México, D.F.
Tels. 5563-0036 5598-6713

Director general:
Alejandro González Peña

Coordinador editorial:
Arturo Ledesma Cueto

Ejecutivo de ventas:
José J. Sosa Gutiérrez

Producción:
Martha García Lomelí

GACETA MEXICANA DE ONCOLOGÍA (GAMO)

Publicación oficial de la Sociedad Mexicana de Oncología

Mayo - Junio 2006, Vol. 5 Núm. 3

EDITOR EN JEFE:

Dra. Ma. Guadalupe Cervantes Sánchez

Jefe de Oncología Clínica, Centro Médico "20 de Noviembre" ISSSTE, México, D.F.

EDITORES ASOCIADOS

DR. ROLANDO OCAMPO LE ROYAL
Presidente de la Sociedad Mexicana de Oncología

DRA. AURA A. ERAZO VALLE SOLIS
Jefe de División de Padecimientos Neoplásicos y Proliferativos CMN "20 de Noviembre" ISSSTE

DR. JUAN RAMÓN AYALA HERNÁNDEZ
Director del Hospital de Oncología, CMN "Siglo XXI", IMSS

DR. HUGO FEDERICO RIVERA MÁRQUEZ
Jefe del Servicio de Oncología, Hospital de Pediatría, CMN "Siglo XXI", IMSS

DR. EDGAR ROMÁN BASSAURE
Jefe de la Unidad de Oncología, Hospital General de México, OD

DRA. AURORA MEDINA SANSÓN
Jefe de la Unidad de Oncología, Hospital Infantil de México "Federico Gómez"

DRA. ROCÍO CÁRDENAS CARDOS
Jefe de la Unidad de Oncología, Instituto Nacional de Pediatría

DR. ALEJANDRO MOHAR BETANCOURT
Director General del Instituto Nacional de Cancerología

DR. EUCARIO LEÓN RODRÍGUEZ
Coordinador del departamento de Hematología y Oncología, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Salvador Zubiran"

DR. FRANCISCO MARIO GARCÍA RODRÍGUEZ
Jefe de la Unidad de Oncología, Hospital Juárez de México

DR. JOSÉ ANTONIO OCEGUERA VILLANUEVA
Profesor Titular del Curso de Cirugía Oncológica, Hospital Civil de Guadaluajara

DR. RAMIRO JESÚS SANDOVAL
Director de la Facultad de Estudios Superiores de Iztacala de la UNAM

DR. RAÚL CASTELLANOS ALEJANDRE
Jefe de Especialidad de Oncología, Hospital Central Norte de Alta Especialidad, Petróleos Mexicanos

DR. FRANCISCO J. OCHOA CARRILLO
Consejero de la Sociedad Mexicana de Oncología

DR. GILBERTO SOLORZA LUNA
Presidente del Consejo Mexicano de Oncología

COMITÉ EDITORIAL

DR. SALVADOR ALVARADO AGUILAR
Psico-oncología

DRA. ROSALVA BARRA MARTÍNEZ
Sarcomas y partes blandas y óseas

DRA. MA. ELENA CRUZ RAMOS
Prótesis maxilofacial

DR. JOSÉ FRANCISCO GALLEGOS HERNÁNDEZ
Tumores de cabeza y cuello

DR. MARCOS GUTIÉRREZ DE LA BARRERA
Biología molecular

DR. JAVIER KELLY GARCÍA
Tumores de tórax y mediastino

DR. PEDRO LUNA PÉREZ
Tumores de colon, recto y ano

DR. HÉCTOR MARTÍNEZ SAÍD
Piel y melanoma

DRA. AIDA MOTA GARCÍA
Radioterapia

DR. ALFONSO JORGE OJEDA ORTIZ
Colposcopia

DR. MARTHA AGUILAR MARTÍNEZ
Oncología pediátrica

DR. FRANCISCO SANDOVAL GUERRERO
Tumores mamarios

DR. GILBERTO MORGAN VILLELA
Oncología médica

DR. PEDRO SOBREVILLA CALVO
Linfomas

DR. ALFONSO TORRES LOBATON
Tumores ginecológicos

DR. SERGIO TORRES VARGAS
Tubo digestivo alto y hepatobiliopancreático

DRA. LAURA TORRECILLAS TORRES
Cuidados Paliativos

Dirigida a:

Especialistas en oncología y miembros de la Sociedad Mexicana de Oncología

Suscripción \$ 1,000.00

Registro No. 04-2003-090317145700-102

Periodicidad

Seis números al año

SOCIEDAD MEXICANA DE ONCOLOGÍA, A.C.

TUXPAN 59 PH, COL. ROMA MÉXICO, D.F., C.P. 06760

TEL. 55 74 14 54 / FAX 55 84 12 73 smeo@infosel.net.mx

www.smeo.org.mx

La SMEO no garantiza, ni directa ni indirectamente, la calidad ni eficacia de ninguno de los productos o servicios descritos en los anuncios u otro material de carácter comercial contenido en este número.

Schwannoma intratorácico dependiente de pleura visceral: Informe de un caso

Intrathoracic Schwannoma Depending on Visceral Pleura: One Case Report

Raúl Castellanos Alejandro,* Joel Humberto Santillán Ruvalcaba,** Cynthia Idhaly Legorreta Chew,** Alfonso Vázquez González,** José Luis Ruiz Pier**

*Jefe del Servicio de Oncología del Hospital Central Norte de Petróleos Mexicanos. ** Médico Residente de Cirugía General del Hospital Central Norte de Petróleos Mexicanos.

Resumen

El schwannoma torácico es frecuente en localizaciones mediastinales, sobre todo a expensas del nervio vago, y rara vez se origina en tejido pulmonar o pleura visceral. Este tipo de neoplasia tiene una variedad benigna y otra maligna, que es sumamente agresiva.

Se presenta el caso de una mujer de 35 años de edad, sin antecedentes de importancia; empezó a padecer dolor paraesternal izquierdo y parestesias del miembro torácico homolateral. Inicialmente se le trató con analgésicos no esteroideos, pero no tuvo mejoría. Se tomó una telerradiografía de tórax en la que se detectó una masa en la región basal de hemitórax derecho; a continuación se realizó tomografía axial computarizada y se tomó una muestra por punción para biopsia, en la que se halló un tumor neurógeno de bajo grado de malignidad compatible con Schwannoma dependiente de pleura visceral.

Se practicó toracotomía abierta con resección total del tumor. En estudio de histopatología se informó que se trataba de un tumor de bajo grado en la vaina de un nervio periférico, con componentes de schwannoma y neurofibroma.

La evolución clínica de la paciente fue excelente: egresó del hospital a los 9 días de ser internada y no ha tenido signos de recurrencia en 8 meses.

Palabras clave: schwannoma; tumores torácicos; neurofibroma; tumores pleurales.

Abstract

Intrathoracic Schwannoma is commonly located in posterior mediastinal compartment, usually depending from vagus nerve, and rarely from lung parenchyma or visceral pleura. It could be a benign or a very aggressive malignant lesion. This is a case report of a 35 years old female who presented with left parasternal pain and left upper extremity paresthesias, treated initially with nonsteroidal antiinflammatory agents without improvement; thorax radiography revealed a right basal mass, and tomography guided needle biopsy showed a low grade neurogenic tumor. The patient underwent open thoracotomy where tumor was completely resected; histopathologic study reported a low grade peripheral nerve sheath tumor, schwannoma associated with neurofibroma. Patient has had excellent clinical postoperative evolution: she was discharged 9 days after admission, without evidence of recurrence after 8 months.

Keywords: Schwannoma; Thoracic tumors; Neurofibroma; Pleural tumors.

Introducción

Los schwannomas intratorácicos son tumoraciones derivadas de las células de Schwann y, junto con los neurofibromas, son las neoplasias de mayor incidencia de todos los tumores mediastinales posteriores en el adulto; además, son las neoplasias más frecuentemente relacionadas con neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen.¹³

Se han asociado con la no función del gen supresor de tumores NF 2 que codifica para la producción de la proteína Merlin del citoesqueleto celular;^{3,4} sin embargo, no se ha probado realmente su papel etiológico;^{4,5} asimismo, se ha tratado de relacionar con el trauma repetido aunque esto sólo se ha comprobado en el schwannoma del nervio auditivo por trauma acústico.^{6,7}

Pueden ser de carácter benigno o maligno. Los schwannomas suelen ser neoplasias solitarias, salvo cuando se relacionan con la enfermedad de Von Recklinghausen.^{6,7}

Puede tener su origen en las células de Schwann de ner-

Correspondencia: Dr. Raúl Castellanos Alejandro, Hospital Central Norte de Petróleos Mexicanos, Campo Matillas 52, Colonia San Antonio, Azcapotzalco, D.F. Teléfono 55 61 17 90 ext. 52129
Correo electrónico: dr_joel_santillan_ruvalcaba@yahoo.com

vios craneales,⁸ espinales o periféricos, así como en pulmones, corazón⁹ y otros sitios intratorácicos.^{10,11}

Por lo regular son tumores de lento crecimiento, más frecuentes en el lado derecho del mediastino posterosuperior y rara vez se extienden hasta el orificio intervertebral. Son asintomáticos, a menos que afecten al nervio frénico (que genera manifestaciones clínicas inusuales, como la eventración del diafragma)^{12,13} o al nervio vago.

Sus principales características histológicas son que tiene células con núcleo oval que dan efecto de palizada en sección longitudinal, citoplasma pálido o células polimórficas de forma indefinida, aisladas por una matriz eosinofílica. Al aplicar técnicas inmunohistoquímicas no son sensibles a tinciones neuroespecíficas con enolasa, pero si a S-100.

Los schwannomas malignos son neoplasias muy agresivas que crecen sobre todo en la parte posterior del mediastino, pero pueden afectar al vago y otros nervios periféricos. Rara vez son transformaciones de su variedad benigna, pues lo más frecuente es que se desarrollen como degeneración maligna de un neurofibroma en la enfermedad de Von Recklinghausen^{2,6} o por exposición a radiaciones.

Estos tumores pueden ser dos tipos histológicos:¹⁴ *tipo A de Antony*, que con frecuencia son tumores epiteliales con edema celular, agrupamiento de células en palizada y tiene áreas estelares de necrosis; tipo B de Antony, que constituyen una variedad epitelial difusa con nidos de células malignas esparcidos. En algunas ocasiones, los schwannomas malignos tienen elementos mesenquimatosos, como grasa, músculo, cartílago y hueso.

Cuando se correlaciona la imagen de resonancia magnética con los datos de histopatología, se encuentra que las zonas no homogéneas de alta intensidad T2 corresponden a zonas alternantes de Antony A y B, en tanto que las zonas centrales de muy alta intensidad corresponden a degeneración quística. La inmunohistoquímica es similar a la correspondiente a la variedad benigna.¹⁵

Las manifestaciones clínicas más frecuentes se deben a efecto de masa, pero en algunos casos también hay dolor y signos constitucionales como fatiga, pérdida de peso, anorexia y ocasionalmente fiebre.

Por lo general, son de crecimiento lento, con invasión local de estructuras adyacentes, casi siempre corazón, grandes vasos, cuerpos vertebrales y, en etapas avanzadas, invaden el canal medular, y en ocasiones envían metástasis a pulmón, hígado, huesos, piel y serosas.

Presentación del caso

Paciente de género femenino, de 35 años de edad, ama de casa originaria, habitante de la ciudad de Tula, Hidalgo.



Figura 1. Tomografía de tórax en la que se puede observar una gran tumoración que ocupa gran parte de los lóbulos medio e inferior derechos de mayor densidad que el parénquima pulmonar.

Carecía de antecedentes oncológicos; estuvo expuesta a humo de leña durante 20 años.

Un año antes de su ingreso al hospital, su padecimiento inició con la aparición de dolor pulsátil en región paraesternal derecha, tolerable y muy bien localizado. Se le dio tratamiento con diversos analgésicos no esteroideos y complejo B intramuscular. La paciente tuvo mejoría transitoria, pero persistió el cuadro, por lo que se solicitó una telerradiografía de tórax; en las placas se detectó una masa ovoidea, de aproximadamente 10 cm de diámetro, en región basal de hemitórax derecho, por lo que fue transferida a nuestro hospital.

Exploración física. Signos vitales normales, sin facies característica, estado de hidratación y coloración adecuado, delgada con peso de 60 kilogramos, a la movilización de miembro torácico derecho refería dolor que irradiaba desde región paraesternal derecha; no se palpó ninguna deformidad del tórax, no había adenomegalias en ningún sitio, la función respiratoria y cardíaca era normal, abdomen blando y depresible con peristalsis presente, hígado no palpable, no se detectaron adenomegalias inguinales, movimientos de columna íntegros, miembros pélvicos sin alteraciones.

Se programó a la paciente para tomografía axial computarizada torácica y en el topograma se observó masa basal derecha en la región de los lóbulos medio e inferior (figura 1), a los cortes se distingue lesión en lóbulo inferior derecho que mide 8.1 x 9.3 centímetros, ovalada, heterogénea con 24 a 34 UH en fase simple y 44 a 85 UH en fase contrastada (Figura 2).

Se tomó muestra para biopsia por punción guiada por tomografía y en el estudio se halló tumor neurógeno de bajo grado, compatible con Schwannoma.



Figura 2. Fase contrastada de tomografía de tórax; se observa la tumoración que es de mayor densidad y ocupa gran parte de la cavidad torácica.



Figura 3. Imagen transoperatoria de toracotomía derecha, donde se observa esta tumoración pediculada que no invade ningún órgano adyacente, nótese como depende de pleura visceral.

Ante los hallazgos de los estudios de imagen y los resultados de la biopsia se decidió programar a la paciente para una toracotomía abierta derecha.

Durante la cirugía se halló una masa blanca de aproximadamente 10 _ 15 centímetros, pediculada, dependiente de pleura visceral y con gran irrigación, sin infiltración a ningún tejido; se ligó y cortó el pedículo por la base y se aplicó surjete continuo con sutura absorbible. (Figura 3).

Se colocó una sonda endopleural 30F con sello de agua, y se cerró la pared torácica por planos. La evolución clínica fue excelente; se retiró la sonda 4 días después de la operación y se dio de alta a la paciente a los 9 días de su ingreso.

La pieza fue enviada a examen histopatológico y se halló un tumor de bajo grado de la vaina de nervio periférico, con componente de schwannoma y neurofibroma; los resultados del estudio de inmunohistoquímica fueron negativo a neurofilamentos, positivo a vimentina y negativo a proteína S-100. La resección del tumor fue total.

No se dio otro tratamiento a la paciente posterior a la cirugía; se realizaron consultas de revisión y vigilancia y, a 8 meses, no se observaban signos de recurrencia local ni a distancia. Los síntomas remitieron por completo.

Conclusión

Los tumores torácicos originados en tejido nervioso son los más frecuentes; sin embargo, su localización más frecuente es en el mediastino y son dependientes del nervio vago o del frénico. Se han reportado schwannomas dependientes del tejido pulmonar, pero hasta donde tenemos conocimiento, no hay ningún caso informado que dependa de un nervio periférico de la pleura visceral.

Este tumor tiene variedades benignas y malignas; se puede considerar que la encontrada en este caso era benigna, tanto por sus características macroscópicas como por el estudio histopatológico; sin embargo, llama la atención que, en esta paciente en particular, la muestra de biopsia no fue positiva para S-100, como suelen ser todos los schwannomas benignos.

Cuando se detecta este tipo de tumores, el tratamiento de primera línea es la resección quirúrgica que, de no ser total, puede originar recurrencia local.¹⁶ En algunos casos, la toracoscopia puede ser un auxiliar del tratamiento;¹⁷ sin embargo, la mayoría de los cirujanos prefiere el acceso abierto, como se utilizó en el caso presentado. Aún no se define la función de la radioterapia coadyuvante para la variedad maligna.

Esta familia de tumores tiene tendencia a ser muy resistente a la quimioterapia, aunque hay informes anecdóticos sobre la eficacia de algunos fármacos, como mitoxantrona, ciclofosfamida, ifosfamida, doxorubicina, dacarbazina y vincristina. Parece que la braquiterapia será una opción terapéutica en el futuro para el tratamiento de tumores torácicos irresecables, pero aún no se cuenta con información suficiente al respecto.¹⁸

Conclusiones: El diagnóstico de schwannoma es uno de los primeros que debe considerar el cirujano cuando enfrenta un tumor intratorácico. Se debe intervenir mediante toracotomía abierta y asegurar la resección total del tumor para evitar recidiva. En nuestra experiencia, la resección completa evita la recurrencia de la variedad benigna sin requerir más tratamiento.

Bibliografía

1. Baser M.E, Friedman J.M, Wallace A.J, Ramsden R.T, Joe H, Evans G.R. Evaluation of clinical diagnostic criteria for neurofibromatosis 2. *Neurology* 2002;59 (11):1759-65.
2. Kimmelman A, Liang B.C. Familial Neurogenic Tumor Syndromes. *Hematol Oncol Clin North Am* 2001; 15 (6): 1073-84.
3. Jacoby L.B, MacCollin M, Louis D.N, Mohnney T, Rubio M.P, Pulaski K, et al. Exon scanning for mutation of the NF2 gene in schwannomas. *Hum Mol Genet* 1994;3(3):413-911.
4. Rempel S.A, Molecular Biology of Nervous System Tumors. *Hematol Oncol Clin North Am* 2001;15(6):979-1006.
5. MacCollin M, Willett C, Heinrich B, Jacoby L.B, Acierno J.S, Perry A, et al. Familial schwannomatosis: Exclusion of the NF2 locus as the germline event. *Neurology* 2003;60(12):1968-74.
6. Preston-Martin S, Thomas D, Wright W, Henderson B. Noise trauma in the aetiology of acoustic neuromas in men in Los Angeles County 1978-1985. *Br J Cancer* 1989;59:783-786.
7. Beall C, Delzell E, Rodu B, Sathiakumar N, Myers S. Cancer and Benign Tumor Incidence Among Employees in a Polymers Research Complex. *J Occup Environ Med* 2001;43 (10):914-24.
8. Ranta A, Winter C, Login I.S. Extracranial hypoglossal schwannoma. *Neurology* 2003;60(12):E11
9. Pavia G, Ruschioni V, Marziale P, Iannicelli E. Thoracic schwannoma in neurofibromatosis type I.A case report. *Radiol Med (Torino)* 2002;103 (3):263-7.
10. Hsu S.D. Esophageal Schwannoma. *J Formos Med Assoc* 2003;102(5):346-8.
11. Daimaru Y, Kido H, Hashimoto H, Enjoji M. Benign schwannoma of the gastrointestinal tract: a clinicopathologic and immunohistochemical study. *Hum Pathol* 1988;19:257-64.9.
12. Tanaka H, Iuchi K, Mori T. A case of schwannoma of intrathoracic right phrenic nerve. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1995;43:380-383.
13. Moinuddeen K, Baltzer J.W, Zama N. Diaphragmatic Eventration: An Uncommon Presentation of a Phrenic Nerve Schwannoma. *Chest* 2001;119(5):1615-6.
14. Frosch M.P, Anthony D.C, De Girolami Umberto. The Central Nervous System. En: Kumar V, Abbas A, Fausto N. Robbins and Cotran: Pathologic Basis of Disease, 7th ed. Philadelphia, Pennsylvania: Elsevier- Saunders Company, 2005; p. 1411-14.
15. Aisner J, Belani C.P, Aisner S.C. Tumors of the pleura and mediastinum. En: Abeloff M, Ormitage J, Niederhuber J, Kastan M.B, McKenna W.G. Clinical Oncology, 3rd ed. Philadelphia, Pennsylvania: Elsevier-Churchill Livingstone, 2004; p. 1775-6.
16. Krüger M, Uschinsky K, Engelmann C. Surgical treatment of malignant thoracic schwannomas. *Zentralbl Chir* 2001;126(3):223-8.
17. Ishikawa E, Matsumura A, Ishikawa S, Nakamura K, Nose T. Combined minimally invasive approach using microsurgery and thoracoscopic surgery for resecting a dumbbell-type thoracic schwannoma. *Minim Invasive Neurosurg* 2002;45(4):251-3.
18. Harms W, Becker H.D, Krempien R, Wannemacher M. Contemporary role of modern brachytherapy techniques in the management of malignant thoracic tumors. *Semin Surg Oncol* 2001;20(1):57-65.