

Neurofibroma de mediastino posterior

Posterior Mediastinal Neurofibroma

Deanna Collazo Cuellar¹ <https://orcid.org/0000-0003-4822-4188>

Lidia Torres Ajá¹ <https://orcid.org/0000-0001-8335-5437>

José Alberto Puerto Lorenzo^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-1686-1844>

¹Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos, Cuba.

*Autor para la correspondencia: josealbertopuertolorenzo@gmail.com

RESUMEN

Introducción: Los neurofibromas, son tumores neurógenos benignos originados a partir de las células de Schwann y de los fibroblastos de las vainas nerviosas de los nervios periféricos. Entre el 40 y el 60 % de los tumores del mediastino posterior son neurofibromas y schwannomas. Su evolución es lenta y ello explica el gran tamaño observado al momento de su diagnóstico en algunos casos. Son detectados habitualmente como hallazgos al no presentar la mayoría de los pacientes síntomas; lo que justifica su sintomatología por compresión.

Objetivo: Presentar una paciente con diagnóstico de neurofibroma de mediastino posterior en la provincia de Cienfuegos.

Presentación de caso: Paciente de 49 años de edad con antecedentes de salud que comenzó con dolor en el hemitórax izquierdo interpretado como pleurítico con una evolución de 5 meses y que mediante radiografía torácica y tomografía axial computarizada se le detectó una tumoración paravertebral derecha a la que se le realizó biopsia por parafina que determinó el diagnóstico de neurofibroma.

Conclusiones: Las masas en mediastino posterior son menos frecuentes que las del mediastino anterior y usualmente son detectadas como un hallazgo, pues la mayoría de los pacientes no presentan síntomas debido a que los tumores en esta localización son de origen neurogénico.

Palabras clave: neurofibroma; tumores de mediastino; hallazgos radiológicos; radiografía de tórax; tomografía axial computarizada.

ABSTRACT

Introduction: Neurofibromas are benign neurogenic tumors originating from Schwann cells and fibroblasts of the peripheral nerves sheaths. Between 40 % and 60 % of the tumors of the posterior mediastinum are neurofibromas and schwannomas. Their evolution is slow, which explains the large size observed at the time of diagnosis in some cases. They are usually detected as findings since most patients do not present symptoms, a fact that justifies their symptomatology by compression.

Objective: To present a patient diagnosed with posterior mediastinal neurofibroma in the province of Cienfuegos.

Case presentation: The case is presented of a 49-year-old patient with a healthy history and who began with pain in the left hemithorax, interpreted as pleuritic, with an evolution of 5 months; by means of thoracic radiography and computed axial tomography, a right paravertebral tumor was detected, to which a kerosene biopsy was performed, which determined the diagnosis of neurofibroma.

Conclusions: Masses in the posterior mediastinum are less frequent than those in the anterior mediastinum and are usually detected as a finding, since most patients do not present symptoms due to the fact that tumors in this location are of neurogenic origin.

Keywords: neurofibroma; mediastinal tumors; radiologic findings; thoracic radiography; computed axial tomography.

Recibido: 17/11/2023

Aceptado: 15/12/2023

Introducción

El mediastino es la región anatómica ubicada entre el esternón y la columna vertebral en sentido anteroposterior y las pleuras lateralmente, así como el opérculo torácico por arriba y el diafragma por debajo y contiene muchos órganos y tejidos que en la ruptura del equilibrio de salud-enfermedad pueden ser susceptibles de padecer enfermedades que deben ser tratadas.⁽¹⁾

Esta región anatómica se divide en tres compartimentos:

- mediastino anterosuperior entre el ángulo de Louis y la cuarta vértebra torácica;
- mediastino medio entre el pericardio y la porción anterior de la tráquea;
- mediastino posterior, localizado posterior al pericardio fibroso y al diafragma y anterior a los cuerpos vertebrales de las ocho vértebras dorsales inferiores.^(1,2)

La división anatómica por compartimentos permite ubicar las diferentes enfermedades y facilitar la toma precisa de decisiones.⁽³⁾ La mayor parte de las masas mediastínicas son un hallazgo casual y, por tanto, carecen de sintomatología.⁽⁴⁾

Los tumores neurogénicos de mediastino constituyen entre el 12 y el 20 % de todos los tumores primarios mediastinales. Histológicamente, la mayoría de los tumores de mediastino posterior en adultos son benignos,⁽⁵⁾ tan solo un 5 % presentan malignidad.⁽⁶⁾

La sintomatología es ocasionada por compresión del canal raquimedular, un 10 % de los tumores paravertebrales presentan extensión intraespinal o de órganos adyacentes, debido a su gran tamaño.^(7,8) El tratamiento de elección es la cirugía y la vía de abordaje va a depender de las características del tumor, su localización y tamaño, principalmente.^(9,10,11) Su pronóstico es bueno, tras la cirugía de exéresis completa no suelen presentar recidiva. Por lo que el objetivo con este caso fue presentar una paciente con diagnóstico de neurofibroma de mediastino posterior en la provincia de Cienfuegos.

Presentación de caso

Paciente femenina de 49 años de edad de procedencia rural con antecedentes de salud aparente, que acudió a la consulta de cirugía general refiriendo dolor costal izquierdo desde hacía varios meses y no se recogió otra sintomatología.

Al examen físico se constató:

- hipoventilación de hemitórax izquierdo y
- ptosis palpebral ligera.

Los resultados de los estudios realizados fueron los siguientes:

- Laboratorio clínico:
 - hemoglobina: 11,7 g/L,
 - hematocrito: 0,39,
 - glucemia 4,8 mmo/L,
 - Creatinina: 91 mmo/L.
- Imagenología:
 - radiografía de tórax que mostró opacidad homogénea de aspecto tumoral proyectada en posición inferior del mediastino a la izquierda de

la columna vertebral, dando aspecto de doble contorno a la silueta cardiaca.

- tomografía axial computarizada (TAC) para completar el estudio, en que pudo observarse una masa sólida de contorno redondeado y bien definido de 85 x 84 mm de diámetro transversal y 87 mm de diámetro sagital, paravertebral derecha desde las vértebras dorsales D1 hasta D6, con prolongación hacia el agujero de conjunción de D1 - D2 sin invadirlo.

La masa desplazaba la tráquea hacia la izquierda disminuyendo su luz con un diámetro transversal de esta en su porción más estrecha de 6 mm y en su diámetro anteroposterior de 15 mm; por lo que se planteó como diagnóstico más probable tumor de origen neurogénico, (fig. 1).

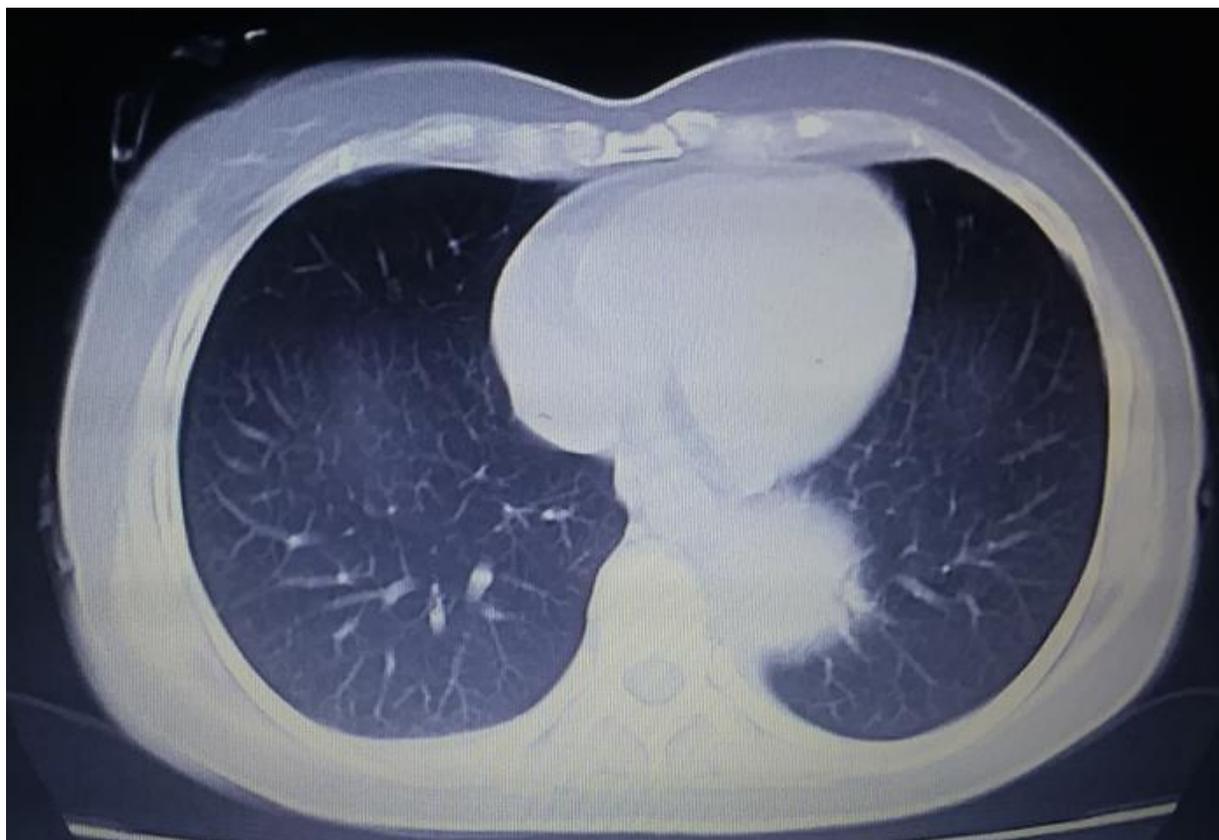


Fig. 1- TAC imagen en la que se observa la masa mediastínica.

Se realizó biopsia transtorácica que determinó la presencia de un neurofibroma y se procedió a la exéresis de la tumoración mediante una toracotomía posterolateral derecha.

Como detalle a señalar se encontró durante el acto quirúrgico una tumoración extra pleural adherida a la zona apicoposterior y ápex pulmonar sin invasión a estructuras subyacentes, ni invasión de cuerpos vertebrales, (fig. 2 y 3).

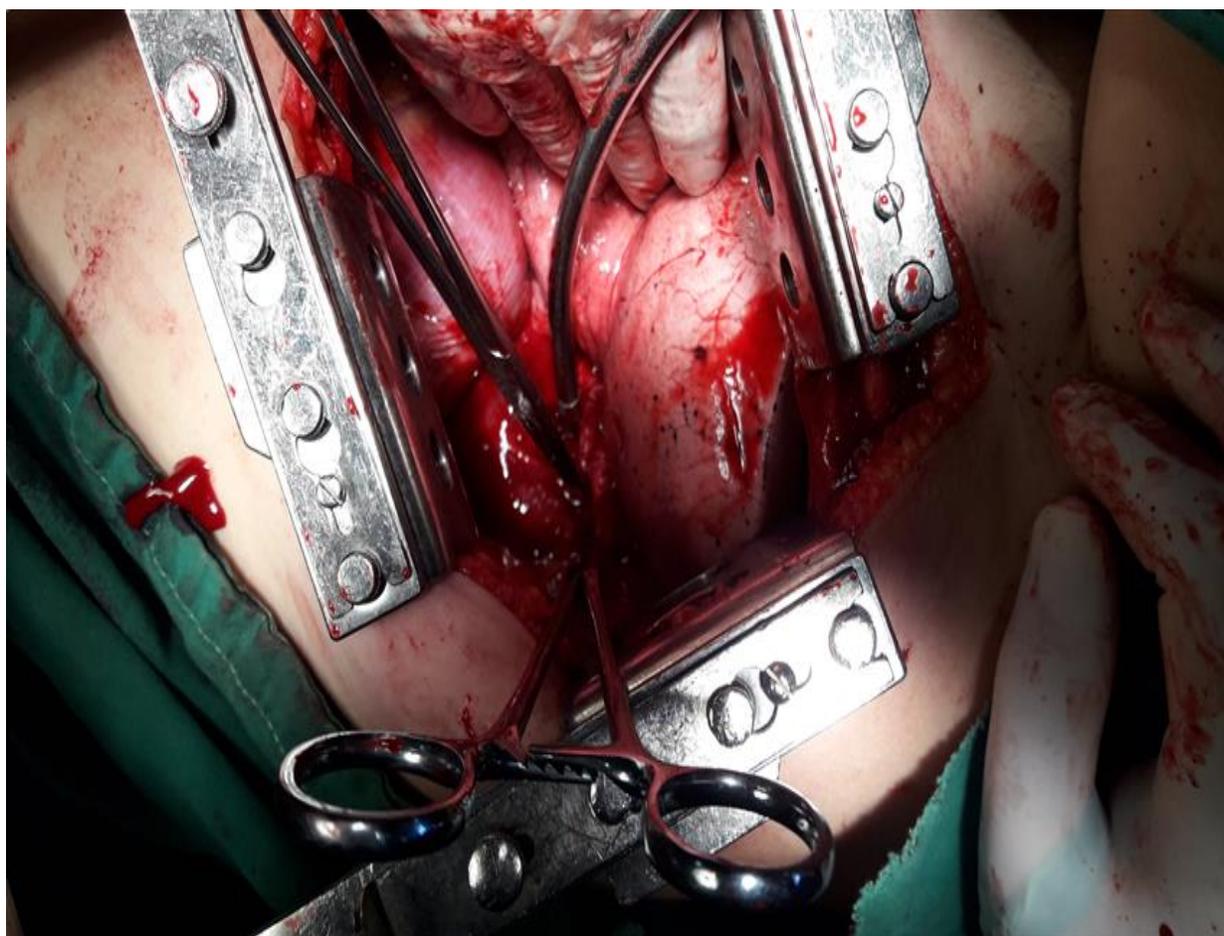


Fig. 2- Momentos de la intervención quirúrgica para la exéresis del tumor.



Fig. 3- Pieza quirúrgica del tumor ya extirpado del mediastino posterior.

El posoperatorio inmediato y mediato ambos fueron favorables y la paciente fue egresada siguiendo su evolución por consulta. Durante el posoperatorio tardío la ptosis palpebral fue corregida con una blefaroplastia mediante plicatura de la fascia del musculo elevador sin desinsertarlo.

Un año después de la cirugía de exéresis del neurofibroma, la paciente está libre de enfermedad y con la ptosis corregida.

Discusión

Los tumores neurogénicos constituyen entre el 12 al 20 % de los tumores primarios del mediastino y son la principal causa de masas en el mediastino posterior. El 70 al 80 % de ellos son benignos de lento crecimiento y raramente recidivan⁽²⁾ y el caso presentado se trata de una paciente operada de un neurofibroma, con una evolución favorable.

Los tumores neurogénicos se originan en los elementos del sistema nervioso y se clasifican en tres grupos según su procedencia:^(2,12)

- Tumores de la vaina de los nervios:
 - schwannoma,
 - neurofibroma,
 - tumor maligno de la vaina de los nervios.

- Tumores de los ganglios simpáticos:
 - ganglio neuroma,
 - ganglio neuroblastoma,
 - neuroblastoma.

- Tumores del sistema paraganglionar:
 - paraganglioma,
 - feocromocitoma.

Su diagnóstico suele ser un hallazgo incidental, ya que la mayoría de los afectados son asintomáticos o presentan síntomas vagos por compresión de estructuras adyacentes.^(3,13) La paciente estudiada solo refirió dolor costal izquierdo.

Los complementarios imagenológicos de elección en esta enfermedad son la tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética (RM). En la TAC se visualizan como masas bien definidas y homogéneas, aunque las masas de mayor tamaño pueden tener un aspecto heterogéneo.^(2,14) En la TAC de la paciente estudiada se pudo apreciar dicha masa. Sin embargo, la RM es la mejor técnica por imágenes para caracterizar estos tumores, ya que permite valorar el ensanchamiento del foramen intervertebral (presente en el 50 % de los casos) y la extensión al canal raquídeo, que ocurre hasta en el 10 % de los casos adoptando una forma "en reloj de arena".⁽³⁾ En la paciente estudiada no se realizó este estudio; pues con la tomografía se pudo llegar al diagnóstico.

Los neurofibromas y los schwannomas representan entre el 40 al 60 % de los tumores del mediastino posterior, siendo el schwannoma el más frecuente.⁽⁵⁾

Histológicamente, la mayoría de los tumores de mediastino posterior en adultos son benignos, tan solo un 5 % presenta malignidad,⁽¹⁾ contrariamente a lo que sucede en los niños en que su porcentaje de malignidad puede llegar al 40 % en los primeros cinco años de vida.⁽¹⁵⁾ En los pacientes portadores de la enfermedad de Von Recklinghausen, los neurofibromas tienen un riesgo de malignización hasta de un 34 %.⁽¹⁶⁾

Su sintomatología es ocasionada por compresión del canal raquímedular o de órganos adyacentes debido al gran tamaño que suelen presentar.^(4,5) En el caso presentado la paciente estaba aquejada de un dolor pleurítico persistente desde hacía varios meses y ptosis palpebral ligera. No presentaba afectación del agujero de conjunción y extensión dentro del canal espinal como ocurre en el 10 % de los tumores paravertebrales.⁽¹⁰⁾

Su tratamiento definitivo es el quirúrgico y en la actualidad la cirugía torácica video asistida es el método de elección para el tratamiento de los tumores neurogénicos del mediastino pero en este caso tanto el tamaño del tumor y como su localización dificultaron su exéresis mediante esta vía.^(11,16) Por lo que la exéresis del tumor se realizó mediante toracotomía postero lateral derecha sin laminectomía al no existir extensión de la tumoración al canal raquídeo.

Por lo que es posible concluir que las masas en mediastino posterior son menos frecuentes que las del mediastino anterior y usualmente son detectadas como un hallazgo, pues la mayoría de los pacientes no presentan síntomas debido a que los tumores en esta localización son de origen neurogénico.

Referencias bibliográficas

1. Machado M, Sánchez SA, Ester R. Estudio histológico e inmunohistoquímico de tumores mediastinales. Revista Venezolana de Oncología. 2021 [acceso 20/10/2023];33(4) Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=375667619008>

2. Bernasconi JI, Mazzucco MR. Target S. Tumores Neurogénicos. Revista Argentina de Radiología. 2018 [acceso 20/10/2023];82(1) Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/rar/v82n1/v82n1a10.pdf>
3. Martín A, Fernández L, Fernández M, Pinilla I, Esteban MI, Torres MI. Tumores de mediastino medio y posterior: todo lo que el radiólogo debe conocer. Seram. 2018 [acceso 20/10/2023]; Disponible en: <https://www.piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/1913>
4. Torres T, Herrera D, Gálvez M, Moran E, Del Cid RM, Gordillo R. Masas mediastinales. Epidemiología y decisiones estratégicas. Experiencia de 13 años. Neumol Cir Tórax. 2016 [acceso 20/10/2023];75(4) Disponible en: <https://www.scielo.org.mx/pdf/nct/v75n4/0028-3746-nct-75-04-00268.pdf>
5. Lochocki M, Lozano BJ, Spina JC, Méndez J, Auvieux R, García A. Masas del mediastino posterior: dudar de lo obvio. Fronteras en Medicina. 2019 [acceso 20/10/2023]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5649657/pdf/wjon-02-191.pdf>
6. Jiménez E, Chinchilla LA, Herrera Á, Avilés A, Martínez H. Sarcoma de mediastino. Serie de casos y revisión de la literatura. Departamento de Oncología Torácica. Instituto Nacional de Cancerología. IN Can. Rev. Fac. Med. (Méx.). 2017 [acceso 20/10/2023];60(3):6-17 Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0026-17422017000300006&lng=es
7. Kaba E, Rasmi M, Toker A. Open surgery for posterior mediastinal neurogenic tumors. Shanghai Chest. 2017 [acceso 20/10/2023];1(3) Disponible en: <https://cdn.amegroups.com/journals/tgh/files/journals/28/articles/3795/public/3795-PB13-4645-R2.pdf#pdfjs.action=download>
8. Fay KA, Finley DJ, Phillips JD. Giant posterior mediastinal schwannoma with ancient features: a case report. Curr Chall Thorac Surg. 2020;(9) DOI: [10.21037/ccts.2019.12.13](https://doi.org/10.21037/ccts.2019.12.13)
9. Rakovich G, Deslauriers J. Video-assisted and minimally-invasive open chest surgery for the treatment of mediastinal tumors and masses. J Vis Surg. 2017

[acceso 20/10/2023];3:25 Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5638199/pdf/jovs-03-2017.01.01.pdf>

10. Pacchiarotti G, Wang MY, Kolcun JP, Hsuan-Kan K, Al Maaieh M, Reis VS, *et al.* Robotic paravertebral schwannoma resection at extreme locations of the thoracic cavity. *Neurosurg Focus.* 2017;42(5):e17 DOI : [10.3171/2017.2.FOCUS16551](https://doi.org/10.3171/2017.2.FOCUS16551)

11. Napolitano AG, Nachira D, Vita ML, Leoni C, Margaritora S. Uniportal-video-assisted thoracoscopic surgery (VATS) resection of multiple left thoracic neurofibromas: a case report. *Shanghai Ch.* 2023;7(17) DOI: [10.21037/shc-22-59](https://doi.org/10.21037/shc-22-59)

12. Martínez MJ, Motta GA, Sánchez MA, Garrido GA. Masa mediastinal. *Acta médica Grupo Ángeles.* 2015 [acceso 20/10/2023];13(2) Disponible en: <https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/1066896914567330>

13. Ratbi MB, El Oueriachi F, Arsalane A, El Hammoumi MM, Kabiri el H. Surgery of benign neurogenic tumors in adults: single institution experience. *Pan Afr Med J.* 2014 [acceso 20/10/2023];19:288 Disponible en: <https://www.ajol.info/index.php/pamj/article/view/225828>

14. Sheng L, Hsian H, Shih L, Hong G, Kai K. Mediastinal Hemangioma presenting with characteristic feature on dynamic computed tomography images. *Journal of Thoracic Disease.* 2017;9(5) DOI: [10.21037/jtd.2017.03.165](https://doi.org/10.21037/jtd.2017.03.165)

15. Gómez M, Batista O. Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) y su diagnóstico molecular como estrategia del diagnóstico diferencial y a edades tempranas. *Rev Méd Chile.* 2015 [acceso 20/10/2023];143(10) Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872015001000011&lng=es

16. Krol EM, El-Fanek H, Borruso J. Solitary Neurofibroma with Malignant Transformation: Case Report and Review of Literature. *Conn Med.* 2015 [acceso 20/10/2023];79(4). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26259300/>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.