

## NEURILEMOMA DE PARED TORACICA

M. PERPIÑA \*, D. NAUFFAL \*, E. SIFRE \*\*, J. V. SALOM \*\*\*, E. BENLLOCH \* y V. MARCO \*

Ciudad Sanitaria de la Seguridad Social La Fe. Valencia

### Introducción

Aunque el mediastino constituye el lugar más habitual de presentación de los tumores de estirpe neural en el tórax <sup>1</sup>, han sido descritos en otras localizaciones, si bien con una menor frecuencia <sup>2</sup>. Así, Davidson y cols. <sup>3</sup> en 55 neoplasias neurogénicas intratorácicas diagnosticadas en un período de 25 años, sólo encuentran tres de crecimiento extramediastínico.

Presentamos un caso de tumor neurogénico, tipo neurilemoma, de localización en pared torácica desarrollado a partir de un nervio intercostal.

### Observación clínica

L.V.R., varón de 30 años de edad, maestro, sin antecedentes patológicos personales o familiares de interés, ingresó en nuestro centro en mayo de 1979 para estudio de síndrome febril de carácter intermitente iniciado 6 meses antes, acompañado de quebrantamiento del estado general, molestias urinarias y dolor no muy intenso en fosa renal derecha.

En la exploración física sólo se evidenció una palidez moderada de piel y mucosas, y una fosa renal derecha dolorosa a puño-perfusión. En la analítica sistemática únicamente destacaban una velocidad de sedimentación de 102 mm. a la 1.<sup>a</sup> hora, piuria y hematuria intensas, y una anemia arregenerativa hipocroma e hiposiderémica; los estudios bacteriológicos de esputo y orina, incluyendo Ziehl y Lowenstein, fueron negativos.

La exploración radiológica del tórax a su ingreso detectó en el hemitórax izquierdo una tumoración bien definida, de unos 3 cm. de diámetro, con signos de localización extrapleural, que erosionaba el quinto arco costal en su porción

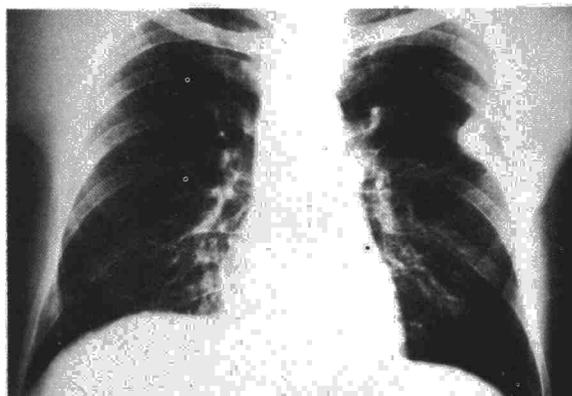


Fig. 1. Radiografía postero-anterior de tórax. Se aprecia la existencia en hemitórax izquierdo de un nódulo de características extrapleurales.

posterior (figs. 1 y 2), y que se desplazaba en los movimientos respiratorios conservando su relación con pared torácica.

La tomografía axial computarizada confirmó la localización extrapleural de la lesión y puso de manifiesto que ésta era homogénea y de densidad intermedia (fig. 3).

Dado que la clínica del enfermo orientaba hacia un problema renal, se practicaron urografías, ecografía y arteriografía renal selectiva que fueron compatibles con hidronefrosis derecha.

El paciente fue sometido a nefrectomía derecha por vía transperitoneal confirmándose con estudios anatomopatológicos el diagnóstico de pielonefritis xantogranulomatosa. El postoperatorio cursó con normalidad para el tipo de intervención efectuado.

Posteriormente se abordó por toracotomía izquierda la lesión torácica, extirpándose un nódulo extrapleural totalmente encapsulado, dependiente del quinto nervio intercostal, que fue remitido para su estudio anatomopatológico. Macroscópicamente se trataba de una tumoración de coloración rosada, de consistencia firme, con un diámetro de 2 x 2,5 cm., que al corte se hallaba bien encapsulado, de color grisáceo y con algún área hemorrágica. El estudio microscópico mostró una proliferación de células alargadas o

\* Servicio de Neumología del Departamento de Medicina Interna.

\*\* Servicio Radiodiagnóstico R.G.

\*\*\* Departamento de Anatomía Patológica.

Recibido el día 28 de agosto de 1980.

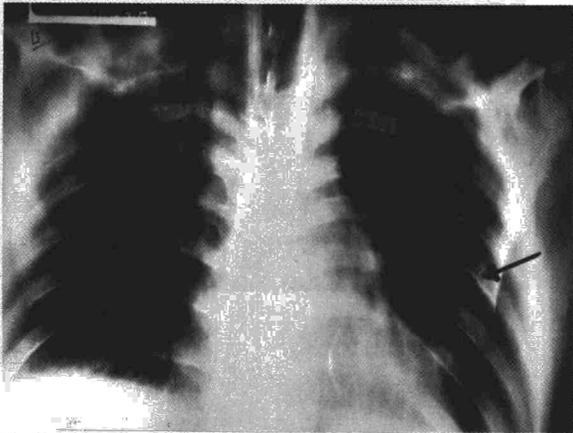


Fig. 2. Corte tomográfico en el que se visualiza la erosión en el quinto arco costal posterior (flecha).

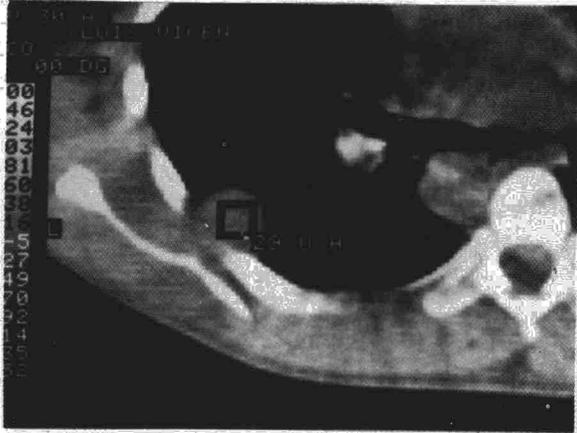


Fig. 3. Tomografía axial computerizada mostrando la situación del tumor, su densidad intermedia y homogeneidad.

fusiformes dispuestas en haces entrecruzados en distintas direcciones ordenándose con frecuencia en típicas empalizadas (fig. 4). En conjunto, la imagen microscópica fue característica y representativa de un schwannoma tipo A de Antoni.

Los controles del paciente que con posterioridad se han realizado, no han mostrado ninguna anomalía hasta el momento actual, 15 meses después de la exéresis de la tumoración torácica.

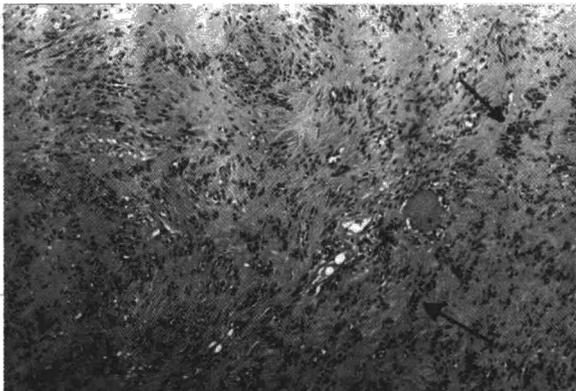


Fig. 4. Detalle microscópico en el que destaca la proliferación de células fusiformes y su disposición en empalizada (flechas).

## Discusión

Los neurilemomas o schwannomas junto a los perineuromas y neurofibromas, son los tres tipos de tumores benignos que, de acuerdo con los hallazgos de la microscopia electrónica, pueden desarrollarse a partir de la vaina de los nervios periféricos<sup>4</sup>. Los neurilemomas proceden de las células de Schwann<sup>5,6</sup>, los perineuromas de las células perineurales<sup>7</sup>, y los neurofibromas resultan de una proliferación mixta de fibroblastos y células de Schwann<sup>8,9</sup>.

El neurilemoma es la tumoración torácica neurogénica más frecuente<sup>10</sup>, y cursa, al igual que sucede con otras neoformaciones de estirpe neural, sin dar clínica alguna salvo que se malignice (neurosarcoma) o comprima en su crecimiento estructuras vecinas como árbol traqueo-bronquial, vasos o médula espinal, esto último al protuir a través de un agujero intervertebral, *tumor en reloj de arena*<sup>3,13</sup>. La mayoría de los casos se han detectado, por tanto, al realizarse un estudio radiológico de tórax rutinario, como sucedió en nuestro paciente.

Han sido descritos en:

1. *Mediastino*, generalmente en el compartimento posterior; lugar de presentación más usual donde adoptan la morfología de masa mediastínica acompañada en ocasiones de alteraciones costales y/o vertebrales, lo que no implica necesariamente la existencia de metástasis en estas estructuras ya que pueden ser debidas únicamente a la presión producida por el crecimiento del tumor<sup>3,10,12,14,15</sup>.

2. *Parénquima pulmonar periférico*, mostrándose como nódulo solitario de tamaño variable<sup>16,17</sup>.

3. *Pared bronquial*, determinando manifestaciones secundarias a obstrucción de la vía aérea<sup>18</sup>.

4. *Pared torácica*, al desarrollarse a partir de un nervio intercostal<sup>10,19</sup>, como en el caso que presentamos, dando origen a una imagen que posee características radiológicas extrapleurales planteando el diagnóstico diferencial con otras lesiones de localización similar vgr: lipomas y otros tumores primarios o metastásicos de pared torácica, hematomas, fistulas arteriovenosas, etc.<sup>20</sup>. De los 51 neurilemomas recogidos por Reed y cols. en su serie de 160 tumores neurogénicos intratorácicos, tan sólo ocho (1,6 %) tenían esta ubicación<sup>10</sup>.

El diagnóstico definitivo de neurilemoma, sea cual sea su localización, exige invariablemente la práctica de la biopsia y su estudio anatomopatológico, ya que la clínica y la radiología son, como se ha visto anteriormente, inespecíficos. Desde el punto de vista terapéutico la actitud más razonable es la exéresis del tumor, tanto para evitar los problemas compresivos sobre es-

estructuras vecinas, como para obviar su posible evolución sarcomatosa<sup>3,19</sup>, aunque ésta sea muy rara y no fue observada en la serie de Reed anteriormente citada. Si bien en este tipo de neoformaciones se ha descrito la recidiva, su frecuencia es mínima, por lo que el pronóstico, después de la intervención, es bueno<sup>21</sup>. En el caso que describimos no se ha detectado ninguna anomalía 15 meses después de la intervención.

### Resumen

Presentamos un caso de tumor de estirpe neural (tipo neurilemoma) desarrollado en el espacio extrapleurial, que se detectó en el estudio radiológico de tórax de un paciente sin sintomatología respiratoria. La localización extramediastínica de los tumores neurogénicos en el tórax es infrecuente. Se insiste en la necesidad de la biopsia para llegar al diagnóstico y de la exéresis en todos los casos, aún en aquellos supuestamente benignos.

### Summary

#### NEURILEMOMA OF THE THORACIC WALL

The authors present one case of tumor of neural origin (neurilemoma type) which developed in the extrapleural space and was detected in a chest X-ray of a patient with no respiratory symptoms. The extramediastinal location of neurogenic tumors in the thorax is infrequent. The authors insist in the necessity of biopsy for establishing the diagnosis and of exeresis in all cases, although the tumor is supposedly benign.

### BIBLIOGRAFIA

1. CAREY, L. S., ELLIS, F. H., Jr., GOOD, C. A. y WOOLNER, L. B.: Neurogenic tumors of the mediastinum: A clinicopathologic study. *AJR*, 84: 189, 1960.
2. FRASER, R. G. y PARE, J. A. P.: Diagnosis of diseases of the chest. 2.<sup>a</sup> edición, pág. 998, W. B. Saunders company. Filadelfia, 1979.

3. DAVIDSON, K. G., WALBAUM, P. R. y McCORMACK, R. J. M.: Intrathoracic neural tumours. *Thorax*, 33: 359, 1978.
4. LAZARUS, S. S., MED, S. C. M. y TROMBETTA, L. D.: Ultrastructural identification of a benign perineurial cell tumor. *Cancer*, 41: 1.823, 1978.
5. PINEDA, A.: Submicroscopic structure of acoustic tumors. *Neurology*, 14: 171, 1964.
6. FISHER, E. R. y VUZEVSKY, V. D.: Cytogenesis of Schwannoma (neurilemoma) neurofibroma, dermatofibroma and dermatofibrosarcoma as revealed by electron microscopy. *Am. J. Clin. Pathol.*, 49: 141, 1968.
7. WEISER, G.: An electron microscopic study of «Paciniian neurofibroma». *Virchows Arch.*, 366: 331, 1975.
8. WAGGENER, J. D.: Ultrastructure of benign peripheral nerve sheath tumors. *Cancer*, 19: 699, 1966.
9. RAZZUK, M. A., URSCHEL, H. C., MARTIN, J. A., KINGSLEY, W. B. y PAULSON, D. L.: Electron microscopical observations on mediastinal neurolemmoma, neurofibroma and ganglioneuroma. *Ann. Thorac. Surg.*, 15: 73, 1973.
10. REED, J. C., HALLET, K. K. y FEIGIN, D. S.: Neural tumors of the thorax: Subject review from the AFIP. *Radiology*, 126: 9, 1978.
11. ANDREWS, C. E. y MORGAN, W. K. C.: Tumors of the mediastinum, pleura, chest wall, and diaphragm, en *Textbook of pulmonary disease*, de G. L. Baum, pág. 806. Little Brown and Co., Boston, 1974.
12. FRASER, R. G. y PARE, J. A. P.: Diagnosis of diseases of the chest, 2.<sup>a</sup> edición, pág. 1857, W. B. Saunders company. Filadelfia, 1979.
13. PARISH, C.: Complications of mediastinal neural tumours. *Thorax*, 26: 392, 1971.
14. WYCHULIS, A. R., PAYNE, W. S., CLAGETT, O. T. y WOOLNER, L. B.: Surgical treatment of mediastinal tumors. A 40 year experience. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 62: 379, 1971.
15. BENJAMIN, S. P., McCORMACK, L. J., EFFLER, D. B. y GROUES, L. K.: Critical review «primary tumors of the mediastinum». *Chest*, 62: 297, 1972.
16. OOSTERWIJK, W. M. y SWIERENGA, J.: Quelques cas de tumeurs neurogènes exceptionnelles siegant dans la cavité thoracique. *Poumon et Coeur*, 26: 571, 1970.
17. SERRANO MUÑOZ, F., NAVARRO BERAESTE-GUI, V., LIEBANA COBO, J. P. y CORDOBA POLO, C.: Neurinoma de pulmón. *Rev. Clin. Esp.*, 136: 361, 1975.
18. BARLETT, J. P. y ADAMS, W. E.: Solitary primary neurogenic tumor of the lung. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 15: 251, 1946.
19. SCHIFFMAN, P., CLEARY, M. G. y WASSERMAN, K.: Neurogenic tumors of the chest. *JAMA*, 238: 57, 1977.
20. FELSON, B.: Radiología torácica, pág. 380. Editorial Científico-médica, Barcelona, 1977.
21. CROFTON, J. y DOUGLAS, A.: Enfermedades respiratorias, pág. 559, Editorial Marín, S. A., Barcelona, 1971.