

Schwannoma bronquial, un tumor poco frecuente



Bronchial Schwannoma: An Uncommon Tumor

Los schwannomas bronquiales, también conocidos como tumores de células granulares y mioblastomas son tumores benignos raros¹, con afectación endobronquial infrecuente, curso benigno y cuyo tratamiento es quirúrgico.

Mujer de 40 años, fumadora de 20 años/paquete, con criterios clínicos de bronquitis crónica, acudió a urgencias por fiebre de 39 °C, malestar general, tos seca, mialgias, cefalea y dolor faríngeo de 2 días de evolución. La Rx de tórax mostró infiltrado alveolar en el lóbulo superior izquierdo (LSI). Con el diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad, inició levofloxacino 500 mg durante 7 días de forma ambulatoria. Tras 4 semanas se realizó control radiológico y se remitió a neumología. En la anamnesis refería episodios de infecciones de vías bajas desde hacía años. La exploración física y la analítica fue normal. La Rx de tórax mostraba atelectasia del LSI, con elevación del hilio izquierdo. La TAC torácica mostró una lesión nodular de 2 cm, en el LSI, provocando atelectasia parcial, sin adenopatías mediastínicas, ni hiliares. La espirometría fue normal. La fibrobroncoscopia mostró en el árbol bronquial izquierdo una obstrucción del lobar superior por tumoración pediculada, con superficie lisa, brillante y vascularizada, alcanzando carina de división lobar, no adherida a paredes laterales. La biopsia reveló células fusiformes, poligonales y citoplasma granular, con expresión en la inmunohistoquímica (IHQ) de enolasa neuro-específica, proteína S100 y vimentina (fig. 1), compatible con schwannoma en el LSI.

La paciente fue sometida a una lobectomía superior izquierda, no habiendo precisado tratamiento complementario.

Los schwannomas son tumores benignos extremadamente raros¹ que se originan a partir de las células de Schwann, que son las que producen la vaina de mielina que recubren los nervios periféricos. El primer caso fue descrito por Feckner en 1938 y desde entonces se han publicado menos de 80 casos. Son tumores de crecimiento lento, que no infiltran el axón neuronal, pudiendo afectar la conducción nerviosa por compresión extrínseca. La localización es muy amplia, de forma más frecuente en piel y lengua², observándose localización endobronquial tan solo en un 6%^{2,3}.

Su presentación afecta a edades medias de la vida, sin observarse diferencias por género¹. La clínica puede variar y está determinada por el tamaño y la localización, debutando con síntomas de asma, tos no productiva, infecciones recurrentes (como en nuestro caso), fiebre, disnea y hemoptisis^{2,3}. Las lesiones suelen presentarse en grandes bronquios o en bifurcaciones^{3,4}. Hasta un 25% pueden ser múltiples, simulando incluso metástasis si coexisten otras neoplasias². La Rx puede ser útil para el diagnóstico diferencial, pero el diagnóstico suele obtenerse en la fibrobroncoscopia ante atelectasias y neumonías secundarias, como en nuestro caso^{2,3}.

Desde el punto de vista histológico, se trata de células poligonales y fusiformes, con citoplasma granular, con IHQ que expresan antígenos para proteína S100, vimentina y enolasa neuro-específica y queratinas negativas⁴.

En cuanto al tratamiento, aunque se ha recomendado la resección endoscópica para lesiones pequeñas, debido al riesgo de recurrencia, la resección quirúrgica sigue siendo el tratamiento de elección, independientemente de su tamaño^{3,5}. El pronóstico es favorable, con supervivencia media superior a los 5 años tras la cirugía¹.

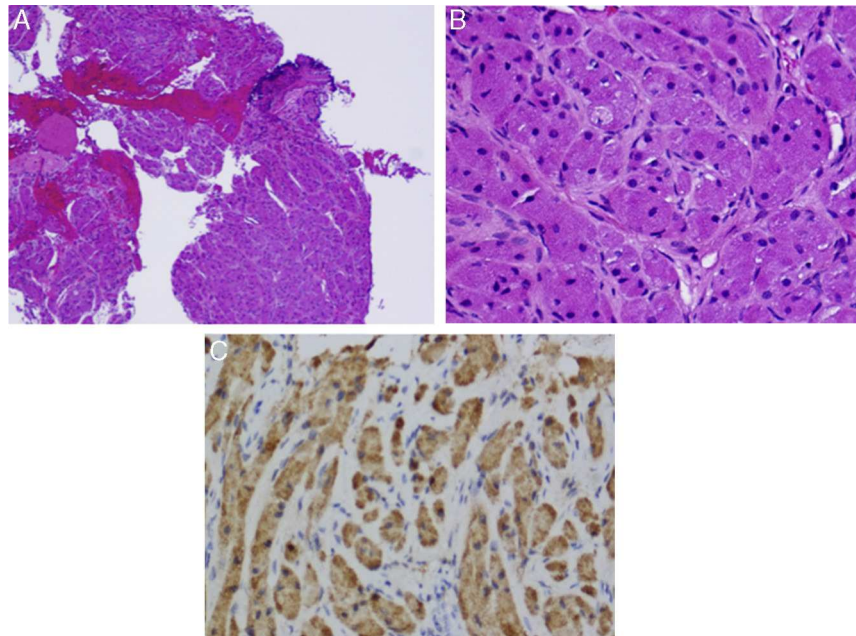


Figura 1. A) A pequeños aumentos se aprecia zona de epitelio bronquial (arriba a la derecha, más oscuro) y el resto está formado por la tumoración. B) A grandes aumentos se aprecian las células con morfología fusiforme y citoplasma granular. Schwannoma bronquial o tumor de células granulares. C) Inmunohistoquímica positiva para S100 (coloración más oscura).

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Shrager JB, Kaiser LR. Benign lung tumors. En: Patterson GA, Cooper JD, Deslauriers J, Lerut A, Luketich JD, Rice TW, editores. *Pearson's Thoracic-Esophageal Surgery*. 3th ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2008. p. 691-3.
- Deavers M, Guinee D, Koss MN, Travis MD. Granular cell tumor of the lung. Clinicopathologic study of 20 cases. *Am J Surg Pathol*. 1995;19:627-35.
- Durán Toconás JC, Obeso Carillo GA, Cañizares Carretero MÁ. Granular cell tumours: An uncommon endobronchial neoplasm. *Arch Bronconeumol*. 2011;47:214.
- Meyer MA, Becker JM, Quinones W. Endobronchial granular cell tumor: A case report. *J Radiol Case Rep*. 2010;4:29-35.

- Jiang M, Anderson T, Nwogu C, Tan D. Pulmonary malignant granular cell tumor. *World J Surg Oncol*. 2003;1:1-22.

Pedro Landete, Eusebi Chiner*, José Norberto Sancho-Chust y Patricia Pérez-Ferrer

Servicio de Neumología, Hospital Universitario San Juan de Alicante, San Juan, Alicante, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: echinervives@gmail.com (E. Chiner).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2014.10.006>

Tos ferina del adulto: una enfermedad emergente en la consulta del neumólogo



Pertussis in Adults: A Growing Diagnosis in the Pulmonology Clinic

Sr. Director:

Aunque entre las causas de tos crónica¹ se incluye la postinfecciosa debido a la tos ferina (tabla 1), lo cierto es que esta entidad no suele sospecharse en el adulto. Sin embargo, los últimos datos informan de que se está fracasando en su control con reemergencia de brotes² que afectan también a adultos debido a la disminución con el paso del tiempo de la inmunidad adquirida con la vacunación en la infancia. Presentamos el caso de una mujer de 40 años con tos persistente, que fue remitida a una consulta especializada de asma y cuyo diagnóstico final fue tos ferina.

Se trata de una mujer de 40 años, sin hábitos tóxicos ni tratamiento habitual, cuyo único antecedente patológico era un carcinoma epidermoide de mucosa yugal tratado con radioterapia en hemicara y cuello derecho hacía 2 años, con respuesta completa. Presentó tos seca, goteo nasal posterior y rinorrea que se trató con azitromicina, antihistamínicos y corticoides nasales con leve mejoría inicial, pero una semana después la tos se incrementó y sufrió un primer ataque de tos en salva con espasmo laríngeo. Los episodios de tos paroxística aumentaron en frecuencia hasta hacerse diarios, de inicio repentino y predominio nocturno. Fue valorada por el otorrinolaringólogo descartando enfermedad y se remitió a la consulta de asma. La paciente había recibido tratamiento corticoideo inhalado y sistémico sin mejoría. La radiografía de tórax y espirometría eran normales, el test broncodilatador negativo con óxido nítrico en aire espirado de 5 ppb. En la analítica 13.300 leucocitos/mm³ con neutrofilia del 77%. Se estableció la sospecha clínica de tos ferina solicitándose cultivo de exudado faríngeo para *Bordetella pertussis*, siendo positiva la detección genómica. El diagnóstico se confirmó a las 9 semanas del inicio del cuadro, se retiró todo tratamiento y la tos fue cediendo gradualmente hasta desaparecer. Se revisó su calendario vacunal y había recibido 3 dosis de DTP (difteria-tétanos-pertussis) a los 10, 11 y 16 meses y 2 dosis de recuerdo a los 3 y 13 años.

La tos ferina es una infección respiratoria aguda de las vías respiratorias superiores altamente contagiosa producida por la bacteria *Bordetella pertussis* que cursa con episodios de tos violenta muy limitante acompañada en ocasiones de estridor inspiratorio. Los humanos son el único reservorio conocido y su mecanismo de transmisión es el contacto directo con las secreciones de las mucosas respiratorias infectadas. Tras la incubación (7-10 días) y un

período catarral de síntomas inespecíficos (1-2 semanas), comienza la fase paroxística (2-4 semanas) con la tos en salvas seguidas de una inspiración profunda con la glotis cerrada al final del paroxismo que produce un típico estridor. A los 3 meses se resuelve gradualmente, pero la incidencia de tos residual en adultos puede alcanzar hasta el 50%³. En estos, la clínica es más larvada, con tos intensa y prolongada de predominio nocturno y menos paroxismos que en la población infantil⁴, lo que contribuye al infradiagnóstico. En la paciente que presentamos, el retraso diagnóstico fue considerable, se sospechó asma y recibió tratamiento incluso con corticoides orales. Por ello, pensamos que los neumólogos debemos aumentar nuestro índice de sospecha de esta entidad ante los cuadros de tos persistente. Una vez establecida la sospecha el diagnóstico es sencillo. El cultivo del exudado nasofaríngeo es la técnica más específica, pero su baja sensibilidad (50-70%) hace que se recomiende asociar técnicas de biología molecular que aportan mayor sensibilidad (70-99%) y ofrecen la posibilidad de un diagnóstico rápido².

Tabla 1
Causas de tos crónica

Causas de tos crónica

Causas frecuentes

- Goteo nasal posterior (8-87%)
- Asma (20-33%)
- Reflujo gastroesofágico (10-21%)
- Bronquitis eosinofílica (13%)
- Bronquitis crónica y EPOC (5%)
- Bronquiectasias (4%)
- Carcinoma broncogénico (2%)
- Fármacos: IECA (0,2-32%), y otros
- Enfermedades intersticiales difusas pulmonares
- Postinfecciosa (11-25%): virus, *Mycoplasma pneumoniae*, *Clamidia pneumoniae* y *Bordetella pertussis*

Causas infrecuentes

- Tos psicógena
- Infección pulmonar oculta
- Enfermedades inmunológicas: arteritis de la temporal, síndrome seco...
- Insuficiencia cardiaca izquierda
- Masa o cuerpo extraño inhalado
- «Bronquitis» por exposición tóxica laboral
- Poliposis nasal. Rinolitis
- Neuralgia occipital
- Traqueobroncomalacia
- Enfermedades mediastínicas: linfoma de Hodgkin
- Obstrucción de la vía aérea superior: tumores traqueales, laríngeos, tiroideos, malformaciones vasculares
- Enfermedades del sistema nervioso central
- Miopatías
- Síndrome de Gilles de la Tourette

Fuente: tomado de normativa SEPAR de tos crónica¹.