

Neurofibroma del vago intratorácico en paciente con enfermedad de Von Recklinghausen

J. José Fibla Alfara, César Farina Ríos, Guillermo Gómez Sebastián, J. Carlos Penagos Tafur, Gaspar Estrada Saló y Carlos León González

Servicio de Cirugía Torácica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

Resumen

Los tumores del vago intratorácico son entidades muy infrecuentes y con muy pocos casos descritos en la bibliografía. Su manejo es quirúrgico. En el presente trabajo presentamos un caso clínico de neurofibroma del vago intratorácico en una paciente afectada de enfermedad de Von Recklinghausen.

Palabras clave: Tumores del mediastino. Tumores del nervio vago. Enfermedad de Von Recklinghausen.

INTRATHORACIC VAGUS NERVE NEUROFIBROMA IN A PATIENT WITH VON RECKLINGHAUSEN DISEASE

Intrathoracic vagus nerve tumors are highly infrequent entities and few cases have been reported in the literature. Management is surgical. We present a case of neurofibroma of the intrathoracic vagus nerve in a female patient with Von Recklinghausen disease.

Key words: Mediastinal tumors. Vagus nerve tumors. Von Recklinghausen disease.

Introducción

La enfermedad de Von Recklinghausen es la forma más común de neurofibromatosis. Se trata de un síndrome neurocutáneo hereditario autosómico dominante que afecta a 1 de cada 3.000 personas. Su expresividad clínica es muy variable, caracterizada por la presencia de anomalías progresivas en la piel, sistema nervioso central y periférico, esqueleto, glándulas de secreción interna y, en ocasiones, otros órganos y sistemas. El rasgo fenotípico predominante del cuadro lo constituyen las manchas café con leche y los neurofibromas múltiples de la piel¹. La afectación pulmonar se da en un 20%, siendo los cambios más frecuentes la alveolitis fibrosante y la fibrosis intersticial. También se ha descrito la formación de bullas de predominio apical². La afectación torácica comprende la aparición de neoplasias, fundamentalmente de tipo neurogénico, como neurofibroma, neurofibrosarcoma y meningiocele³. Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de enfermedad de Von Recklinghausen con afectación torácica en forma de neurofibroma del vago intratorácico.

Caso clínico

Paciente mujer de 24 años, diagnosticada de enfermedad de Von Recklinghausen en la infancia. Presenta manchas café con leche y múltiples neurofibromas a diversos niveles: cutáneos, subcutáneos, en diversas regiones musculares y a nivel torácico. Sin otros antecedentes de interés ni otra clínica asociada a la neurofibromatosis. Fue referida a consulta por variación en el tamaño de lesión intratorácica en mediastino medio. Clínicamente asintomática. Se realizó resonancia magnética torácica (fig. 1) que mostró lesiones a nivel de fosa supraclavicular derecha (6 cm), en mediastino superior entre las arterias subclavia y parótida derecha (4,5 cm), en mediastino medio (5,5 cm), en musculatura paravertebral posterior derecha (5 cm) y múltiples lesiones menores de 1 cm situadas en musculatura paravertebral posterior tanto derecha como izquierda y a nivel intercostal. La lesión de mediastino medio mostraba crecimiento franco respecto a controles previos. Se decidió cirugía electiva llevándose a cabo toracotomía lateral derecha y resección completa de tumoración incluyendo el nervio vago intratorácico derecho. La anatomía patológica de la pieza quirúrgica fue compatible con neurofibroma. La paciente fue dada de alta tras un postoperatorio sin complicaciones y actualmente permanece bajo control ambulatorio periódico clínico y radiológico.

Discusión

Los tumores neurogénicos mediastínicos constituyen el 15-25% de todos los tumores del mediastino⁴. Presentan una mayor incidencia entre la tercera y cuarta década de la vida, sin preferencia de sexo y con amplia prevalencia de las formas benignas (70-80%).

Alrededor del 90% de los tumores se originan en los nervios intercostales y la cadena simpática, ubicándose en el compartimento posterior. En menor proporción se hallan en mediastino medio, por su origen en los ner-

Correspondencia: Dr. J.J. Fibla Alfara.
Servicio de Cirugía Torácica.
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.
C/ Sant Antoni M.^a Claret, 167. 08025 Barcelona. España.
Correo electrónico: juanjofibla@hotmail.com

Aceptado para su publicación en octubre de 2002.



Fig. 1. Resonancia magnética torácica del caso presentado. Se aprecian múltiples hipodensidades correspondientes a tumores neurogénicos.

vios vago y frénico, o tejido paraganglionar aórtico. Dentro de los tumores derivados de la vaina nerviosa encontramos dos subtipos: a) benignos: neurofibroma y neurilemoma (schwannoma), y b) malignos: neurilemoma maligno (schwannoma maligno)⁵. Los neurofibromas del vago se asocian en un 20-30% de casos con la enfermedad de Von Recklinghausen⁶. Suelen ser asintomáticos y hallarse incidentalmente en estudios radiológicos de control. En algún caso pueden asociar disfonía por afectación del vago antes del origen del nervio recurrente. En la radiología de tórax se presentan como una masa homogénea, bien delimitada, no calcificada habitualmente localizada en el sector superior del mediastino medio, preferentemente a la izquierda y antes de dar las ramificaciones torácicas. La tomografía axial computarizada es el estudio de imagen de elección, si bien la resonancia magnética define con mayor precisión la extensión de estas lesiones. El diagnóstico diferencial es con linfoma, quiste broncogénico y aneurisma de grandes vasos.

Estos tumores, a pesar de ser considerados benignos, pueden comprimir estructuras vecinas^{7,8}, existiendo además la posibilidad de su transformación maligna.

El tratamiento es la exéresis de la tumoración sin punción percutánea diagnóstica previa. La vía de abordaje quirúrgico más frecuente es la toracotomía lateral, aunque también se ha utilizado la esternotomía media⁹. Recientemente se ha descrito la exéresis por toracoscopia, que reduce las molestias postoperatorias y el período de hospitalización¹⁰. En ocasiones suele ser preciso asociar a la tumorectomía la exéresis del vago intratorácico. En estos casos se debe intentar conservar el nervio recurrente para evitar la disfonía postoperatoria. Las resecciones del vago por debajo del nervio recurrente no provocan trastornos cardíacos, bronquiales ni gastrointestinales¹¹.

En los tumores neurogénicos torácicos benignos si se logra una resección completa del tumor no se requiere otro tratamiento, existiendo prácticamente un 100% de curación.

Los tumores del vago intratorácico son entidades infrecuentes con muy pocos casos descritos en la bibliografía¹². Como se ha constatado, su manejo es eminentemente quirúrgico y su pronóstico, si se logra una resección completa, es excelente¹³. Sin embargo, en el caso descrito, es decir, en el marco de la enfermedad de Von Recklinghausen y en la situación descrita con múltiples tumores a distintos niveles, el manejo global es más complejo, requiriéndose un seguimiento clínico y radiológico periódico para controlar la evolución del resto de lesiones y priorizar su exéresis.

Bibliografía

1. Riccardi VM. Von Recklinghausen neurofibromatosis. *N Engl J Med* 1981;305:1617.
2. Cebollero Rivas P, Valcayo Peñalba A, Gorraiz B. Neurofibromatosis y enfermedad bullosa pulmonar. *Arch Bronconeumol* 1997;33:480-1.
3. Fernández J, Blanco A, Rodríguez F, Segado A, Ginel A, Castillo J. Meningocele intratorácico en la enfermedad de Von Recklinghausen. Presentación de un caso. *Arch Bronconeumol* 1995;31:418-20.
4. Shields TW. Benign and malignant neurogenic tumors of the mediastinum in adults. En: Shields TW, ed. *Mediastinal surgery*. Philadelphia: Lea & Febiger, 1991; p. 241-53.
5. Strickland B, Wolverson MK. Intrathoracic vagus nerve tumors. *Thorax* 1974;29:215-22.
6. Dabir RR, Piccione W, Kittle CF. Intrathoracic tumors of the vagus nerve. *Ann Thorac Surg* 1990;50:494-7.
7. Katoh J, Yoshii S, Suzuki O, Hosaka S, Hashimoto R, Tada Y. Mediastinal vagal neurilemmoma causing tracheal stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:184-5.
8. DeVault KR, Miller LS, Yaghesezian H, Spirig AM, Dhuria M, Armenti FR, et al. Acute esophageal hemorrhage from a vagal neurilemmoma. *Gastroenterology* 1992;102:1059-61.
9. Lai RS, Lu JY, Chang JM, Hsu WH, Tseng HH. Intrathoracic schwannoma of vagus nerve. *Chung Hua I Hsueh Tsa Chih (Taipei)* 1992;50:424-8.
10. Facciolo F, Sposi A, Catarci M, Della Rocca G, Carboni M, Ricci T. Thoracoscopic resection of mediastinal cystic schwannoma. *Surg Endosc* 1993;7:447-9.
11. Besznák I, Tóth L, Szende B. Intrathoracic vagus nerve tumors: a report of two cases and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;89:462-5.
12. Heras F, Ramos G, Castaneda M, Cortezoso A, Duque JL, Yuste MG. Schwannoma del nervio vago intratorácico. *Arch Bronconeumol* 1997;33:360-2.
13. Shiracusa T, Tsutsui M, Montonaga R, Takata S, Yoshimine K, Kondo K, et al. Intrathoracic tumors arising from the vagus nerve. Review of resected tumors in Japan. *Scan J Thor Cardiovasc Surg* 1989;23:173-5.