

Schwannoma de plexo braquial: Reporte de un caso

Schwannoma of the braquial plexus: A case report

Felipe Fredes C¹, Santiago Martínez R², Alexis Urra B¹.

RESUMEN

Los tumores de plexo braquial son poco frecuentes, representando menos del 5% de los tumores que afectan a las extremidades superiores. Suelen presentarse entre la tercera y quinta década de la vida como una masa palpable, que puede acompañarse de dolor, parestesias y déficit motor. A continuación, presentamos un caso de un schwannoma de plexo braquial tratado en nuestro servicio.

Palabras clave: Plexo braquial, schwannoma, neurofibroma.

ABSTRACT

Brachial plexus tumors are uncommon, accounting for less than 5% of tumors affecting the upper extremities. They usually present between the third and fifth decade of life as a palpable mass, which can be accompanied by pain, paresthesias and motor deficit. We present a case of a brachial plexus schwannoma treated in our service.

Key words: Brachial plexus, schwannoma, neurofibroma.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de plexo braquial representan menos del 5% de los tumores que afectan las extremidades superiores¹. Suelen presentarse entre la tercera y quinta década de la vida, con una edad promedio de 40 años, con una leve predominancia de mujeres². Suelen presentarse como una masa palpable localizada en la región supra o infraclavicular como única manifestación o asociado a dolor localizado o irradiado en el territorio del nervio comprometido,

parestesias y/o déficit motor, siendo asintomático en la minoría de los casos³.

Los dos tumores más frecuentes de plexo braquial son el schwannoma y el neurofibroma, este último puede presentarse en el contexto de una neurofibromatosis tipo 1^{4,5}. Ambos tumores son benignos y están clasificados como tumores de vaina nerviosa. Los tumores malignos del plexo braquial son sumamente raros, correspondiendo al 8%-15% de los tumores de plexo braquial^{3,6}. A continuación presentamos un caso clínico de un

¹ Médico del Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Hospital Guillermo Grant Benavente, Concepción.

² Médico del Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Guillermo Grant Benavente, Concepción.

schwannoma de plexo braquial tratado en nuestro servicio el año 2016.

CASO CLÍNICO

Paciente de 71 años, con antecedente de hipertensión arterial, consulta por cuadro de 4 años de evolución caracterizado por aumento de volumen supraclavicular izquierdo, indoloro, de crecimiento progresivo, sin otra sintomatología. Al examen se identificó un nódulo sólido, de 4 centímetros aproximadamente en su diámetro mayor, indoloro, móvil, no adherido a planos profundos, sin signos inflamatorios locales.

Previo a la consulta, se había solicitado una ecografía cervical que evidenció un nódulo sólido quístico de 31 x 35 x 31 milímetros, hipocogénico, heterogéneo, con márgenes bien definidos, sin microcalcificaciones ni halo hipocogénico, con escasa vascularización perilesional al doppler. Se complementó estudio con una tomografía computarizada (TC) de cuello, tórax, abdomen y pelvis con contraste, en la cual se observó una masa supraclavicular izquierda sólida quística, de contornos definidos, con leve realce heterogéneo, de 43 x 38 x 42 milímetros, sin otras lesiones cervicales ni a distancia (Figura 1).

Se programó a la paciente para una biopsia excisional del tumor, la cual fue realizada en febrero de 2016. La masa se encontraba en relación al tronco superior del plexo braquial, presentaba una cápsula que permitió la extracción completa de la lesión, sin incidentes. La biopsia de la pieza operatoria confirmó el diagnóstico de un schwannoma (Figuras 2 y 3).

La paciente presentó en el posoperatorio una paresia braquial izquierda asociada a dolor de tipo neuropático de alta intensidad (EVA 8/10) con disminución parcial del dolor con analgésicos (EVA 5/10). Esta sintomatología es esperada en 25% de los casos. Se solicitó evaluación por unidad de medicina física. Al examen destacaba una paresia braquial severa de predominio proximal con imposibilidad para la abducción del hombro (M0) y dolor a la movilización pasiva, disminución considerable de la flexión del codo (M1), con menor compromiso de la extensión del codo (M3), flexo-extensión de muñeca y dedos prácticamente conservada (M4). Se realizó una electromiografía (EMG) que demostró una lesión parcial axonal severa de tronco primario superior del plexo braquial con signos iniciales de reinervación. Se indicó kinesioterapia tres veces por semana, con lo cual cedió el dolor y mejoró progresivamente la movilidad de la extremidad superior izquierda.



Figura 1. Tomografía computarizada evidencia una masa supraclavicular izquierda, sólida quística, de contornos bien definidos, con leve realce heterogéneo, de 43 x 38 x 42 milímetros.

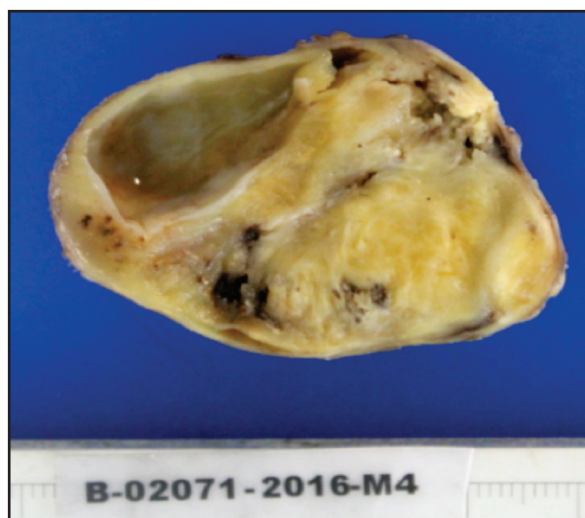


Figura 2. Imagen macroscópica del tumor. Se observa tumor amarillo pardo, encapsulado, de 3 x 4 centímetros.

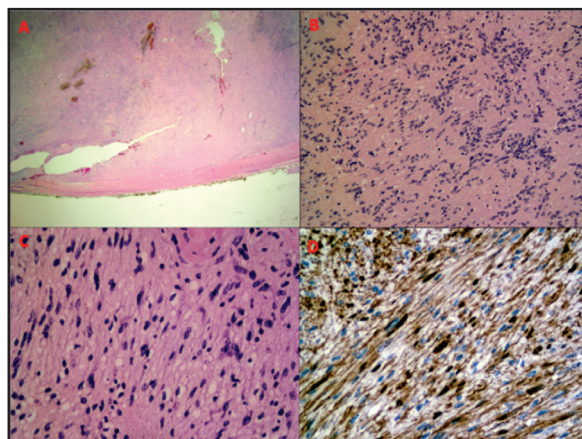


Figura 3. (A) Tumor encapsulado, sin necrosis ni hemorragia (2x). (B)-(C) Tumor compuesto por células fusadas de núcleos alargados, dispuestas en patrón sólido y en partes esbozando palizadas, en un estroma fibrilar (20x y 40x). (D) Reacción positiva difusa intensa para proteína S100 (40x).

Actualmente, tras 1 año de terapia, la paciente se encuentra sin dolor, con mayor movilidad y fuerza muscular de hombro y codo (M3) que le permite realizar todas sus actividades de la vida diaria de forma independiente, clínicamente sin signos de recidiva tumoral. No se ha realizado resonancia magnética (RM) de control.

DISCUSIÓN

Los tumores de plexo braquial son poco frecuentes, representando menos del 5% de los tumores que

afectan las extremidades superiores¹. El primer reporte de un tumor de plexo braquial tratado quirúrgicamente fue en 1886 por Courvoisier⁷. La primera serie de casos fue publicada por Dart y col, en 1970⁸. Una revisión realizada por Siqueira y col, reportó un total de 747 casos desde 1970 a 2009, siendo la mayoría reportes de casos aislados, con tan solo 11 estudios con más de 15 pacientes⁹. La serie más grande publicada a la fecha es la de Kim y col, con un total de 297 casos de tumores de plexo braquial⁹. Posterior a la revisión de Siqueira y col se han publicado 4 series de casos con más de 15 pacientes hasta la fecha^{6,10-12}.

Suelen presentarse entre la tercera y quinta década de la vida, con una edad promedio de 40 años, con una leve predominancia de mujeres². Clínicamente, se presentan como una masa palpable localizada en la región supra o infraclavicular como única manifestación o asociado a dolor localizado o irradiado en el territorio del nervio comprometido, parestesias y/o déficit motor, siendo asintomático en la minoría de los casos³. Kehoe y col en su serie de 114 tumores de plexo braquial, reportaron como motivo de consulta más frecuente la presencia de una masa palpable en el 94% de los pacientes¹. En cambio, Huang y col en su serie de 42 pacientes, la manifestación más frecuente fue el dolor en el 71% de los casos, seguido por las parestesias en el 61%, déficit motor en el 52% y la presencia de una masa palpable en solo el 30% de los casos¹³. En la serie de 18 pacientes de Siqueira y col las manifestaciones más frecuentes fueron la presencia de una masa palpable y el dolor, en 83% y 66%, respectivamente⁹. Estudios recientes por Desai, Go y col, Lee y col y Jia y col también reportan la masa cervical y el dolor como los principales síntomas de consulta inicial^{6,10-12}. En nuestro caso, la única manifestación inicial fue la presencia de una masa cervical, la sintomatología neurológica no se buscó dirigidamente al examen físico ya que la paciente no manifestaba otras molestias.

Los dos tumores más frecuentes de plexo braquial son el schwannoma y el neurofibroma, este último puede presentarse en el contexto de una neurofibromatosis tipo 1^{4,5}. Ambos tumores son benignos y están clasificados como tumores de vaina nerviosa. Los schwannomas se caracterizan por poseer una cápsula que facilita la separación total del tumor de las fibras nerviosas normales, en cambio, los neurofibromas y los tumores malignos primarios de plexo braquial no presentan un plano de clivaje tan claro, dificultando la disección entre el tumor y las fibras nerviosas, requiriendo en muchos casos realizar injertos de nervios o neurorrafia¹². Los tumores malignos de plexo braquial son sumamente raros, correspondiendo al 8%-15% de los tumores de plexo braquial, siendo el más frecuente el tumor maligno de vaina nerviosa de nervio periférico^{3,6}.

El estudio de elección es la resonancia magnética, examen que permite delimitar con mayor precisión la lesión y su relación con los tejidos

circundantes, pero no es capaz de diferenciar entre un schwannoma y un neurofibroma^{11,14}. La imagen típica en la RM es la de una masa ovalada bien definida con el eje largo en línea con el nervio de origen, intensidad de señal intermedia homogénea en secuencias ponderadas en T1, son hiperintensos en las imágenes ponderadas en T2 y con un fuerte realce después de la administración del contraste¹¹. Otros estudios complementarios son la ecografía cervical como estudio inicial, y la tomografía computarizada, siendo su principal rol la detección de erosión ósea de la columna en caso de sospecha de tumores malignos¹⁴. En la TC se observan como lesiones isodensas, generalmente con realce homogéneo al administrar contraste¹⁵. La electromiografía no juega un rol importante en el estudio preoperatorio, pero sí en el posoperatorio en pacientes que manifiestan déficit neurológico para definir el pronóstico¹⁶.

El diagnóstico diferencial de los tumores de plexo braquial debe hacerse entre los schwannomas, neurofibromas, neurofibromas plexiformes y ganglioneuromas; con lesiones benignas de los tejidos blandos circundantes como lipomas, adenopatías, quistes branquiales, quistes dermoides, hemangiomas y linfangiomas; y finalmente con tumores malignos, siendo los más frecuentes los tumores malignos de vaina nerviosa de nervio periférico, sarcomas neurogénicos y metástasis de cáncer pulmonar o mamario¹⁶.

Clásicamente el tumor primario de plexo braquial más frecuente es el neurofibroma, correspondiendo al 62% de los casos según lo reportado por Kim y col, en la serie más grande publicada a la fecha³. Sin embargo, esto es controversial. Huang y col, reportaron similar prevalencia de schwannomas y neurofibromas, 45% vs 55% respectivamente¹³. En la serie de Kehoe y col el 67% de los tumores correspondieron a schwannomas¹. Siqueira y col reportaron 38% de schwannomas y 22% de neurofibromas en su serie de 18 casos⁹. En la serie de 115 pacientes de Desai el 61% correspondió a schwannomas¹⁰. Go y col presentaron resultados similares con 68% de schwannomas en su serie de 22 casos¹¹. Lee y col¹² presentaron una serie exclusivamente de schwannomas, y una serie reciente de Jia y col, de 143 casos, el 83% correspondió a schwannomas⁶. Cabe destacar que todos los estudios

mencionados previamente corresponden a publicaciones realizadas por neurocirujanos o traumatólogos especializados en extremidad superior, en ningún caso los autores eran otorrinolaringólogos o cirujanos de cabeza y cuello. En nuestro caso, al ser un tumor supraclavicular sin otros síntomas asociados, se derivó a la unidad de cirugía de cabeza y cuello, como dicta la norma de derivación de nuestro servicio de salud.

La cirugía es el tratamiento de elección con un éxito cercano al 89% y una baja tasa de complicaciones que bordea el 11% a 17%^{1,3,6,9-12}. Como se mencionó previamente, la resección completa del tumor se reporta principalmente en los schwannomas (hasta 100% en distintas series) al ser lesiones encapsuladas, mientras que en los neurofibromas se reportan principalmente resecciones parciales^{6,11,12}. El déficit neurológico posterior a la cirugía es frecuente, reportándose hasta en el 25% de los casos, siendo la gran mayoría de tipo transitorio y recuperable con terapia kinésica¹². Lo anterior se debe a que durante la disección extracapsular del tumor pueden dañarse los fascículos nerviosos normales circundantes a la cápsula¹².

En nuestro caso, se logró resección completa de la lesión, sin complicaciones intraoperatorias, pero cursó con déficit motor y sensitivo posterior a la cirugía que se recuperó posteriormente con terapia kinésica, concordante a lo reportado en la literatura.

CONCLUSIÓN

Los tumores de plexo braquial son poco frecuentes, deben sospecharse ante la presencia de una masa supra o infraclavicular asociada a dolor y/o déficit neurológico. Generalmente son lesiones benignas en más del 80% de los casos, siendo los schwannomas y los neurofibromas los tumores más frecuentes. El estudio de elección es la resonancia magnética y el tratamiento quirúrgico es la principal alternativa terapéutica, con una alta tasa de éxito y bajas complicaciones, pero con una tasa de déficit neurológico transitorio no despreciable, hasta en un cuarto de los pacientes operados, susceptible de mejorar con terapia kinésica.

BIBLIOGRAFÍA

1. KEHOE N, REID R, SEMPLE J. Solitary benign peripheral nerve tumours. Review of 32 years' experience. *J Bone Joint Surg Br* 1995; 77: 497-500.
2. DAS S, GANJU A, TIEL R, KLINE D. Tumors of the brachial plexus. *Neurosurg Focus* 2007; 22: E26.
3. KIM D, MUROVIC J, TIEL R, MOES G, KLINE D. A series of 397 peripheral neural sheath tumors: 30-year experience at Louisiana State University Health Sciences Center. *J Neurosurg* 2005; 102: 246-55.
4. GANJU A, ROOSEN N, KLINE D, TIEL R. Outcomes in a consecutive series of 111 surgically treated plexal tumors: a review of the experience at the Louisiana State University Health Sciences Center. *J Neurosurg* 2001; 95: 51-60.
5. HUANG, J, SAMADANI U, ZAGER E. Brachial plexus region tumors: a review of their history, classification, surgical management, and outcomes. *Neurosurg Q* 2003; 13: 151-61.
6. JIA X, YANG J, CHEN L, YU C, KONDO T. Primary Brachial Plexus Tumors: Clinical Experiences of 143 Cases. *Clin Neurol Neurosurg* 2016; 148: 91-5.
7. COURVOISIER LG. Die Neurome eine Klinische Monographie. Basel, Switzerland: B Schwode; 1886.
8. DART LH JR, MACCARTY C, LOVE J, DOCKERTY M. Neoplasms of the brachial plexus. *Minn Med* 1970; 53: 959-64.
9. SIQUEIRA M, MARTINS R, TEIXEIRA M. Management of brachial plexus region tumours and tumour-like conditions: relevant diagnostic and surgical features in a consecutive series of eighteen patients. *Acta Neurochir* 2009; 151: 1089-98.
10. DESAI K. Primary benign brachial plexus tumors: an experience of 115 operated cases. *Neurosurgery* 2012; 70: 220-33.

11. GO M, KIM S, CHO K. Brachial plexus tumors in a consecutive series of twenty-one patients. *J Korean Neurosurg Soc* 2012; 52: 138-43.
12. LEE H, KIM J, RHEE S, GONG H, BAEK G. Is surgery for brachial plexus schwannomas safe and effective? *Clin Orthop Relat Res* 2014; 472: 1893-8.
13. HUANG J, ZAGHLOUL K, ZAGER E. Surgical management of brachial plexus region tumors. *Surg Neurol* 2004; 61: 372-8.
14. RETTENBACHER T, SOGNER P, SPRINGER P, FIEGL M, HUSSL H, ZUR NEDDEN D. Schwannoma of the brachial plexus: cross-sectional imaging diagnosis using CT, sonography, and MR imaging. *Eur Radiol* 2003; 13: 1872-5.
15. KUMAR A, AKHTAR S. Schwannoma of Brachial Plexus. *Indian J Surg* 2011; 73: 80-1.
16. MILLAN G, CASAL D. Tumors of the brachial plexus in a tertiary referral center: a case series and literature review. *Acta Reumatol Port* 2015; 40: 372-77.