



Utilidad de la electrofisiología intraoperatoria en resección intratorácica de schwannoma

Utility of intraoperative electrophysiology in intrathoracic resection of schwannoma

Rogelio Sancho-Hernández,* Alfonso Marhx-Bracho,*
Lizbeth Solorio-Rodríguez,* Nadia Nohemí Mata-Favela*

*Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México.

RESUMEN. Introducción: los tumores primarios del plexo braquial son infrecuentes y corresponden con schwannomas y neurofibromas, éstos son abordados como masas cervicomediales con extensión intratorácica apical, pueden debutar con síntomas de compresión neural. **Descripción del caso:** femenino de 14 años con neurofibromatosis tipo I, dolor en miembro superior izquierdo, paresia y parestesia, atrofia y disminución de la fuerza muscular con dermatosis generalizada y aumento de volumen en hemicuello izquierdo. En la resonancia se muestra lesión extradural que se origina a nivel de C7-T1 izquierdo y desplazamiento de tráquea y esófago e invasión hacia región mediastinal; electromiografía con disminución de amplitud sensorial y motora del nervio cubital izquierdo. Se realiza exéresis tumoral a través de abordaje cervicotorácico anterior con monitoreo neurofisiológico, encontrando: masa encapsulada reseada por enucleación central dependiente de raíces nerviosas C5, C6 y C7, extrapleurales. El reporte de patología es diagnóstico de schwannoma cervicotorácico; recuperación gradual de movilidad a siete años de seguimiento con apoyo de rehabilitación. **Conclusión:** el abordaje de las masas localizadas en el plexo braquial con extensión mediastinal y a la unión cervicotorácica representa un desafío quirúrgico. La monitorización neurofisiológica transoperatoria aumenta la seguridad y el beneficio pronóstico.

Palabras clave: schwannoma, plexopatía braquial, reporte de caso, monitorización neurofisiológica.

ABSTRACT. Introduction: primary tumors of the brachial plexus are rare and correspond to schwannomas and neurofibromas. These are treated as cervical-mediastinal masses with apical intrathoracic extension. They may debut with symptoms of neural compression. **Case description:** 14-year-old woman with neurofibromatosis type I, pain in the left upper limb, paresis and paresthesia, atrophy and decreased muscle strength with generalized dermatosis and increased volume in the left side of the neck; in the MRI with extradural lesion originating at the level of left C7-T1 and displacement of the trachea and esophagus and invasion towards the mediastinal region; electromyography with decreased sensory and motor amplitude of the left ulnar nerve. Tumor excision was performed through anterior thoracic cervical approach with neurophysiological monitoring, finding: encapsulated mass resected by central enucleation dependent on nerve roots C5, C6 and C7, extrapleural. Pathology report with cervicothoracic schwannoma; gradual recovery of mobility at seven years of follow-up with rehabilitation support. **Conclusion:** approaching masses located in the brachial plexus with mediastinal extension and to the cervicothoracic junction is a surgical challenge. Intraoperative neurophysiological monitoring increases safety and prognostic benefit.

Keywords: schwannoma, brachial plexopathy, case report, neurophysiological monitoring.

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios del plexo braquial son entidades infrecuentes y corresponden con schwannomas y neurofibromas, éstos son abordados como masas cervicomedias-

tales con extensión intratorácica apical, pueden debutar con síntomas de compresión vascular y neural.¹

Se describe la presentación clínica de una adolescente con schwannoma del plexo braquial con los detalles técnico-quirúrgicos de su resección asistida por la evaluación

Correspondencia:

Dr. Rogelio Sancho-Hernández

Endoscopista y Cirujano Torácico Pediatra, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México.

Correo electrónico: saherog@yahoo.com.mx

Recibido: 06-IV-2024; aceptado: 18-VI-2024.

Citar como: Sancho-Hernández R, Marhx-Bracho A, Solorio-Rodríguez L, Mata-Favela NN. Utilidad de la electrofisiología intraoperatoria en resección intratorácica de schwannoma. Neumol Cir Torax. 2023; 82 (4):256-259. <https://dx.doi.org/10.35366/117943>

neurofisiológica. No existen reportes nacionales de esta novedosa intervención en la población pediátrica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Femenino de 14 años con diagnóstico de neurofibromatosis tipo I, desde los 10 años con dolor ascendente en todo el miembro superior izquierdo hasta cuello, con paresia y parestesia, atrofia y disminución de la fuerza muscular, pérdida de peso de 7 kg; con dermatosis «café con leche» generalizada, aumento de volumen con base de hemicuello izquierdo, doloroso, asimetría del miembro torácico izquierdo a expensas de atrofia de músculos interóseos, tenar e hipotenar, limitación funcional, hiperreflexia generalizada, sensibilidad propio y exteroceptiva conservadas.

La resonancia magnética muestra lesión extradural que se origina a nivel de agujero de conjunción C7-T1 izquierdo, ensanchamiento y extensión rostral hacia cuello y desplazamiento de tráquea y esófago y en contacto con vaina carotídea e invasión hacia región mediastinal ipsilateral. Se realiza electromiografía en la que se observa disminución

de la amplitud de latencias sensorial y motora del nervio cubital izquierdo (*Figura 1A-D*).

Se efectúa exéresis tumoral a través de abordaje cervicotorácico anterior con monitoreo neurofisiológico, encontrándose: masa esférica de $9 \times 7 \times 5$ cm y encapsulada, reseca por enucleación central e intracapsular dependiente de raíces nerviosas C5, C6 y C7, extrapleurales corroborado por un abordaje toracoscópico izquierdo, sin drenajes.

El reporte de patología es diagnóstico de schwannoma cervicotorácico. A las dos semanas posquirúrgicas se encuentra con recuperación de movilidad continuando con atrofia importante, sin embargo, presenta recuperación gradual de tono y fuerza muscular y movimiento en extremidad afectada a siete años de seguimiento con apoyo de rehabilitación (*Figura 2A-H*).

DISCUSIÓN

Los schwannomas usualmente son masas benignas extratorácicas y supraclaviculares, el crecimiento intratorácico y mediastinal son raros y, aún más, en la población pediátrica,

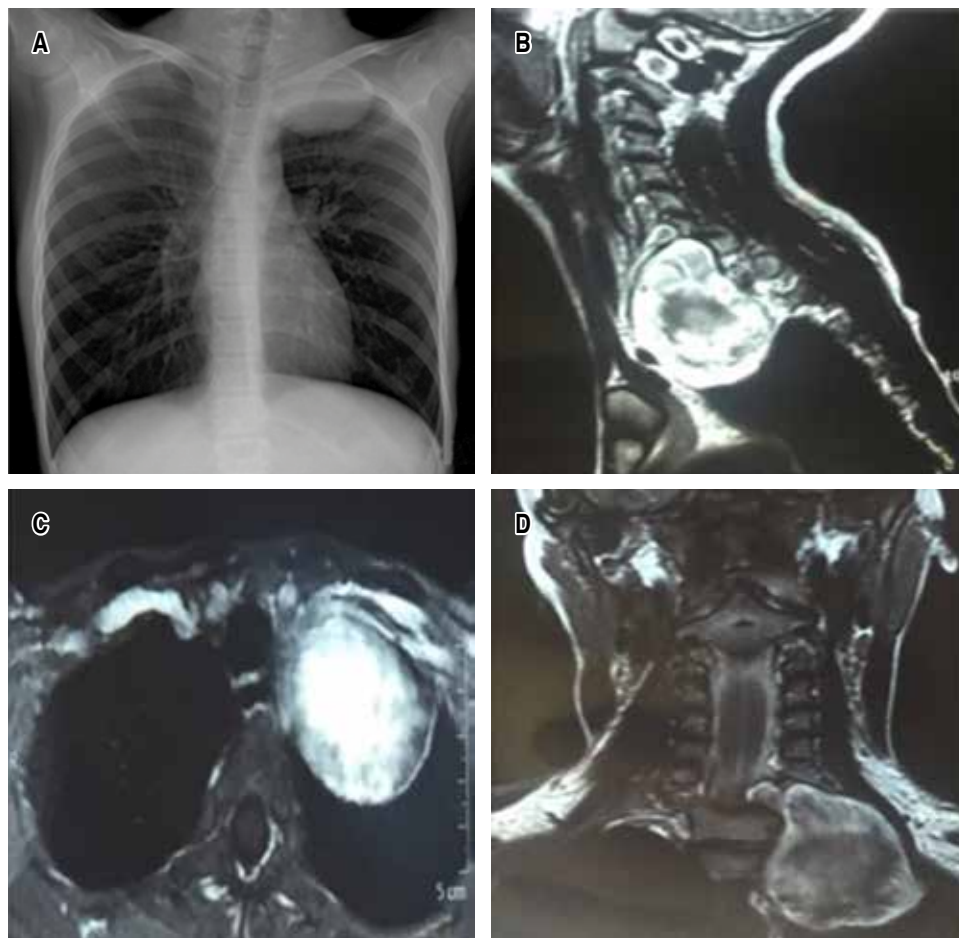


Figura 1:

- A)** Radiología con signo cervicotorácico izquierdo y efecto de masa apical.
- B)** Resonancia magnética con masa que muestra hiperintensidad en T2 con extensión mediastinal e intratorácica.
- C)** Con desplazamiento estructuras mediastinales, pero sin invasión por contigüidad. **D)** Resonancia en T1 con masa de extensión posterior originada en la región cervicotorácica anterior del plexo braquial.

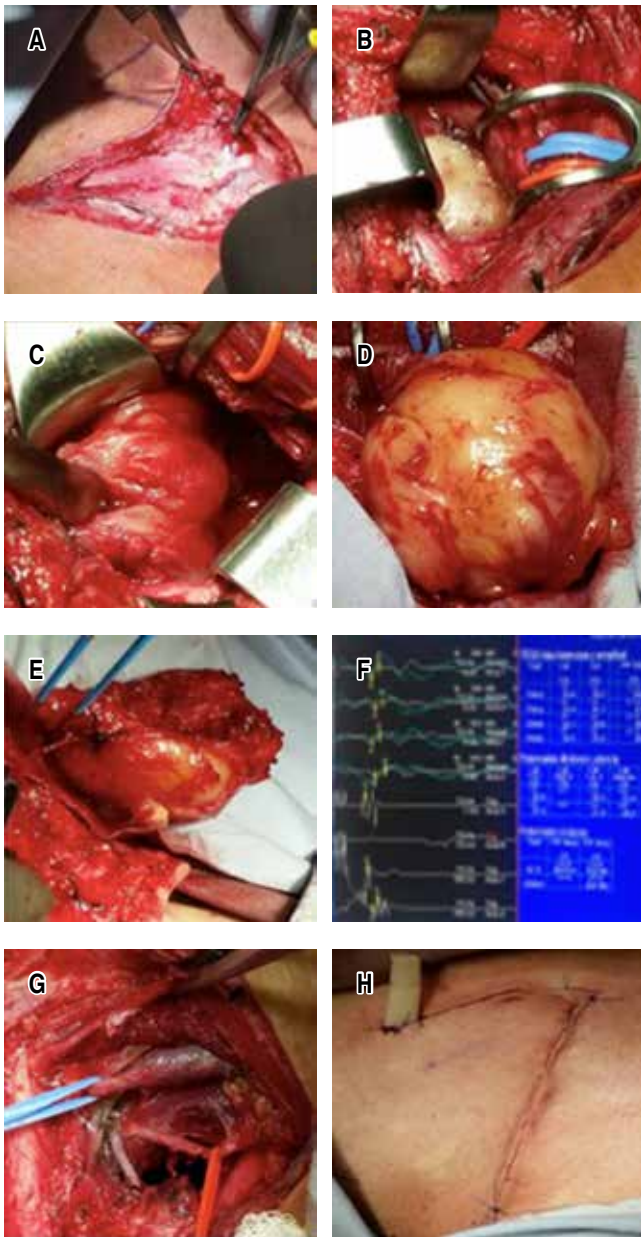


Figura 2: **A)** Abordaje cervicotorácico anterior y supraclavicular en forma de L. **B)** Exposición de schwannoma con su cápsula y referencia de las raíces nerviosas del plexo braquial para electroestimulación. **C)** Incisión longitudinal sobre cápsula de la masa en sentido paralelo a fibras nerviosas para iniciar enucleación. **D)** Exposición total de los polos proximal y distal del schwannoma. **E)** Electroestimulación por PAN para determinar potencial lesión por continuidad de las fibras nerviosas de plexo braquial. **F)** Registro de la monitorización neurofisiológica transoperatoria por PAN y PEES de las raíces C5-C7 conservados y funcionales. **G)** Resección total de la masa con plexo braquial íntegro con registro basal y pronóstico funcional final. **H)** Cierre final del abordaje con pleura conservada bajo visión toracoscópica y sin fuga aérea, se deja un drenaje.
PAN = potencial de acción nerviosa. PEES = potenciales evocados somatosensoriales.

con escasos reportes en la literatura; pero son los tumores neurogénicos intratorácicos más comunes.^{2,3} En nuestro caso, este tumor encapsulado y periférico contrario a los neurofibromas se originó de la vaina nerviosa alrededor del plexo braquial recibiendo irrigación del tronco subclavio axilar. Pueden presentarse con síntomas de compresión nerviosa con déficit neurológico, dolor distal, pérdida de sensibilidad y debilidad, siendo la masa palpable cervicotorácica la presentación inicial más frecuente.⁴

La ultrasonografía Doppler color y la tomografía podrían mostrar que los nervios ingresan excéntricamente al schwannoma, lo que a su vez no se observa en el neurofibroma (principal diagnóstico diferencial y pronóstico); sin embargo, los schwannomas son iso a hipointensos en T1 e hiperintensos en T2 de la resonancia magnética con gadolinio, definiendo las relaciones anatómicas preoperatorias como protocolo de estudio del plexo braquial y el *sulcus* torácico.^{5,6} No obstante, la consistencia dura e invasiva de la lesión asociada a síntomas sistémicos con adenopatías podrían proponer la biopsia por aspiración con aguja fina, una alternativa para predecir un diagnóstico final. En nuestro caso, la asociación diagnóstica con neurofibromatosis tipo I orientó hacia la plexopatía braquial por schwannoma.²

El empleo de la proteína S100 en el diagnóstico patológico de los tumores de la cresta neural es muy popularizado y asociado a los hallazgos microscópicos de células fusiformes con áreas de estroma mixoide con haces estriados de colágeno denso, como ocurrió en nuestro reporte. La proteína SOX10 es un marcador más sensible y específico que S100 para schwannoma y tumores melanocíticos, sobre todo en aquellas situaciones diagnósticas donde se pueden demostrar cambios morfológicos similares a sarcomas. La calretinina es detectado en casi todos los schwannomas y sólo en un pequeño porcentaje de los neurofibromas, lo cual agrega un marcador como diagnóstico diferencial importante.²

La cirugía está indicada para aquellos tumores que causan déficit neurológico, lesiones progresivas con sospecha de malignidad y para prevenir o minimizar el daño neural, siendo la escisión quirúrgica completa por enucleación del schwannoma y la disección y preservación de los fascículos nerviosos la conducta quirúrgica más recomendable.^{4,7} En nuestro caso se planteó inicialmente un abordaje cervicotorácico anterior supraclavicular combinado con un abordaje toracoscópico izquierdo para manipular de forma segura las estructuras vasculares y nerviosas de la salida torácica y descartar un potencial compromiso intrapleural de la lesión. No obstante, en series se ha encontrado que un déficit neurológico de 5% preoperatorio incrementa a 11.5% posterior a la resección de schwannoma y neurofibromas del plexo braquial, por lo que la preservación nerviosa como sea posible es importante para mantener la función motora del paciente.^{3,4}

Las causas de déficit neurológico posoperatorias están relacionadas con compresión nerviosa preoperatoria, lesión mecánica o isquemia transoperatoria, reoperaciones asociadas a incompleta enucleación. Por lo anterior varios métodos de monitoreo neurológico perioperatorios han sido desarrollados, como la electromiografía espontánea (EMGe), los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) y el potencial de acción nerviosa (PAN).⁸ Con la EMGe se realiza la estimulación nerviosa y se registra la actividad muscular para identificar o evitar el daño nervioso; con los PESS es útil para registro de lesiones del plexo braquial y evalúa si existe continuidad con el sistema nervioso central; con el PAN se estimula directamente el tronco nervioso proximal a la zona de lesión y obtiene un registro en la zona distal a la lesión, muestra utilidad en las lesiones nerviosas por continuidad y determina la necesidad de otros procedimientos de reconstrucción con injertos de nervio sural. Los pasos críticos en la resección quirúrgica del schwannoma del plexo braquial con la monitorización electrofisiológica de nuestro caso fueron: a) exposición del nervio proximal y distal al tumor por neurolisis; b) exposición capsular y electroestimulación del tumor para localizar y mapear la distribución funcional nerviosa; c) incisión longitudinal de la cápsula en el sentido de los nervios adyacentes sin actividad funcional registrable; d) enucleación y electroestimulación para evitar el daño de las fibras nerviosas funcionales; e) exposición final de los polos proximal y distal del tumor donde discurren los nervios y evaluación por PAN para determinar una potencial lesión por continuidad que requiera una reconstrucción con injerto sural; y f) monitorización posoperatoria de los déficit basales y funcionales para la rehabilitación y pronóstico futuros.

El schwannoma, en nuestro caso, facilitó la separación quirúrgica de las fibras nerviosas sanas y funcionales, no fue necesaria la neurografía o el injerto sural como se describe para los neurofibromas y malignidades primarias; el abordaje cervicotorácico anterior con una incisión en forma de L fue suficiente. Aunque debe considerarse el abordaje cervicotransesternal en contrapuerta, trap-door, ante masas invasivas de gran componente intratorácico y mediastinal.^{9,10}

CONCLUSIONES

El abordaje de las masas localizadas en la unión cervicotorácica representa un desafío quirúrgico, tanto por su localización en contacto con estructuras vasculares y nerviosas como por el adecuado control y manejo que se debe tener para evitar complicaciones como el dolor crónico y alte-

raciones en movilidad de la extremidad, la monitorización neurofisiológica transoperatoria aumenta la seguridad y el beneficio pronóstico perioperatorio.

Agradecimientos: Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría, México.

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Siqueira MG, Martins RS, Teixeira MJ. Management of brachial plexus region tumours and tumour-like conditions: relevant diagnostic and surgical features in a consecutive series of eighteen patients. *Acta Neurochir (Wien)*. 2009;151(9):1089-1098. Available in: <https://doi.org/10.1007/s00701-009-0380-8>
2. Clarós P, Remjasz-Jurek A, Clarós A. Brachial plexus schwannoma in early adolescence. Case report. *Open J Otolaryngol Rhinol*. 2019;1(1):01-07. Available in: <http://dx.doi.org/10.36811/ojor.2019.110001>
3. Kehoe NJ, Reid RP, Semple JC. Solitary benign peripheral-nerve tumours. Review of 32 years' experience. *J Bone Joint Surg Br*. 1995;77(3):497-500.
4. Lee HJ, Kim JH, Rhee SH, Gong HS, Baek GH. Is surgery for brachial plexus schwannomas safe and effective? *Clin Orthop Relat Res*. 2014;472(6):1893-1898. Available in: <https://doi.org/10.1007/s11999-014-3525-x>
5. Chan JSY, Josephine WY Ip. Brachial plexus schwannoma: Report of 4 cases with intralesional enucleation. *Arch Clin Exp Orthop*. 2017;1:004-009. Available in: <https://dx.doi.org/10.29328/journal.aceo.1001002>
6. Bartolomé-Villar A, González-Alenda J, Bartolomé MJ, Fraile-Moreno E, Sánchez-de las Matas I, Villanueva A, et al. Estudio del plexo braquial mediante resonancia magnética. *Rev Neurol*. 1998;26(154):983-988. Available in: <https://doi.org/10.33588/rn.26154.97244>
7. Kim DH, Murovic JA, Tiel RL, Moes G, Kline DG. A series of 397 peripheral neural sheath tumors: 30-year experience at Louisiana State University Health Sciences Center. *J Neurosurg*. 2005;102(2):246-255. Available in: <https://doi.org/10.3171/jns.2005.102.2.0246>
8. Sasaki H, Nagano S, Yokouchi M, Setoguchi T, Shimada H, Yamamoto T, et al. Utility of intraoperative monitoring with motor-evoked potential during the surgical enucleation of peripheral nerve schwannoma. *Oncol Lett*. 2018;15(6):9327-9332. Available in: <https://doi.org/10.3892/ol.2018.8456>
9. Kwok K, Davis B, Kliot M. Resection of a benign brachial plexus nerve sheath tumor using intraoperative electrophysiological monitoring. *Neurosurgery*. 2007;60(4 Suppl 2):316-320. Available in: <https://doi.org/10.1227/01.neu.0000255375.34475.99>
10. Rodríguez ACA, Collado OMÁ, Correa MLI. Monitoreo intraoperatorio multimodal y su aplicación en cirugía de nervios periféricos: ¿cuándo es de utilidad? *An Med (Mex)*. 2016;61(2):123-131.