



# Tumores nerviosos del cuello

A.-O. Diallo, P. Philouze, P. Céruse

*En la mayoría de los casos, los tumores nerviosos del cuello aparecen de forma aislada y esporádica, pero pueden integrarse en el contexto de enfermedades hereditarias como las neurofibromatosis y las schwannomatosis, que deben buscarse. En la inmensa mayoría de los casos, son benignos, pero es importante no pasar por alto las formas malignas. Gracias a los progresos de las pruebas de imagen, se puede obtener un diagnóstico preterapéutico sin biopsia previa, pero la certeza absoluta se consigue siempre con la biopsia, aunque en algunas formas el diagnóstico histológico preciso no siempre es fácil. El tratamiento de referencia es la cirugía pero, debido a las secuelas que puede causar la resección, se puede proponer una vigilancia o una radioterapia, manteniendo una vigilancia muy estrecha sobre los posibles errores diagnósticos y los riesgos de transformación maligna. Es indispensable llevar a cabo un tratamiento multidisciplinario, debido a la complejidad de algunas formas.*

© 2017 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

**Palabras clave:** Tumor nervioso; Cuello; Schwannoma; Neurofibroma; Tumores malignos de las vainas nerviosas periféricas

## Plan

■ <b>Introducción</b>	1
■ <b>Reseña anatómica</b>	2
■ <b>Patología</b>	2
■ <b>Reseña histórica y clasificación</b>	2
Tumores benignos	3
Tumores neurales de malignidad intermedia:	
schwannoma melanótico	5
Tumores malignos de las vainas de los nervios periféricos	5
Tumores malignos de las vainas de los nervios periféricos epitelioides	5
■ <b>Presentación clínica</b>	6
Generalidades	6
Sintomatología y exploración física	6
■ <b>Pruebas complementarias</b>	6
Ecografía	6
Punción-aspiración con aguja fina	6
Tomografía computarizada	7
Resonancia magnética	7
Tomografía por emisión de positrones combinada con tomografía computarizada	7
■ <b>Tratamiento de los tumores nerviosos benignos</b>	8
■ <b>Tratamiento de los tumores de malignidad intermedia o de los tumores malignos de las vainas de los nervios periféricos</b>	8
■ <b>Acceso quirúrgico</b>	8

## ■ Conclusión

9

## ■ Introducción

Los tumores nerviosos del cuello son neoplasias raras que, a pesar de los progresos de la inmunohistoquímica y de las pruebas de imagen médicas de los últimos años, aún plantean problemas nosológicos y de diagnóstico. Las numerosas clasificaciones propuestas a lo largo del tiempo reflejan estas controversias. La diversidad de los términos que se encuentran y los avances de la genética obligan a conocer adecuadamente la clasificación de estos tumores y de las enfermedades asociadas para optimizar el tratamiento de los pacientes. Los tumores de origen nervioso son neoplasias benignas en la mayoría de los casos. Lo más frecuente es que aparezcan de forma aislada, pero pueden formar parte de enfermedades hereditarias como las neurofibromatosis o las schwannomatosis. También hay formas aisladas malignas de entrada y formas benignas que pueden degenerar, en particular en las neurofibromatosis de tipo 2, por lo que hay que estar vigilante y saber reconocerlas. El tratamiento de referencia sigue siendo la cirugía, pero las secuelas provocadas por la resección de una raíz nerviosa o de un tronco nervioso pueden ser graves, por lo que se debe realizar un diagnóstico preoperatorio preciso y estos pacientes deben recibir tratamiento por parte de equipos multidisciplinarios. La radioterapia es un tratamiento que se puede proponer como primera

elección. El lugar de las terapias dirigidas aún está por determinar.

## ■ Reseña anatómica <sup>[1]</sup>

Los tumores nerviosos del cuello se desarrollan en la mayoría de los casos a partir de los grandes troncos del sistema nervioso periférico, que se define por el conjunto del tejido nervioso situado fuera del cerebro y de la médula espinal (sistema nervioso central o neuroeje). Al nivel cervical, se trata de los nervios craneales (IX, X, XII esencialmente, y en menos casos el XII), pero también el simpático, el plexo cervical y el plexo braquial.

El nervio periférico (Fig. 1) es una estructura compuesta por varios fascículos que se mantienen juntos por el epineuro, constituido por fibras de colágeno denso, fibroblastos, adipocitos, capilares («vasa nervorum») y mastocitos. Cada fascículo está limitado por el perineuro (constituido por varias capas de células perineurales y de fibras de colágeno) y está compuesto por varios complejos axo-schwannianos (mielinizados o no), integrados en un tejido conjuntivo laxo, el endoneuro. El endoneuro está formado por fibras de colágeno, capilares, fibroblastos y mastocitos.

La distribución topográfica de estos tumores nerviosos está dominada por la localización parafaríngea, y más particularmente por el espacio retroestiloideo. Este espacio engloba el eje carotídeo, la vena yugular interna, los nervios mixtos (IX, X, XI, XIII) y el simpático cervical. Esta auténtica concentración nerviosa explica la frecuencia de los tumores nerviosos localizados en el compartimento superior del cuello.

A continuación, por orden de frecuencia, vienen las localizaciones laterocervicales (los tumores neurógenos se desarrollan en tal caso en el tronco del vago, del simpático cervical o de los ramos del plexo cervical) y supraclaviculares (a partir del plexo braquial o de uno de sus ramos).

## ■ Patología <sup>[1]</sup>

Los tumores de las vainas nerviosas periféricas tienen un origen ectomesenquimatoso (hoja externa del embrión) y neuroectodérmico (derivados de las crestas neurales). Estos tumores nerviosos periféricos presentan características histológicas que reflejan los distintos elementos del nervio (células de Schwann, células perineurales, fibroblastos, etc.).

Sin embargo, uno de los puntos comunes a todos los tumores de las vainas nerviosas periféricas es la célula de Schwann o, al menos, una proliferación tumoral de diferenciación schwanniana.

El otro elemento destacable de estas neoplasias es que constituyen el grupo de tumores de los tejidos blandos en los que la transformación maligna es un proceso conocido <sup>[1]</sup>. Por tanto, el desarrollo de un tumor maligno de las vainas de los nervios periféricos (TMVNP) (*malignant peripheral nerve sheath tumor* [MPNST]) a partir de un neurofibroma preexistente (en particular en pacientes portadores de una enfermedad de Von Recklinghausen o neurofibromatosis de tipo 1 [NF1]) es un mecanismo que constituye un modelo excelente de estudio tumoral de las vías de señalización implicadas en esta transformación maligna.

## ■ Reseña histórica y clasificación <sup>[2-6]</sup>

Desde las primeras descripciones de los tumores nerviosos a comienzos del siglo XIX, su clasificación no ha dejado de evolucionar. Fue el francés Louis Odier, en 1811, quien propuso por primera vez el término de neuroma

### Cuadro 1.

Clasificación de la Organización Mundial de la Salud de los tumores de las vainas neurales <sup>[1]</sup>.

<b>Tumor benigno</b>	Schwannoma (con variantes) Neurofibroma (con variantes) Neurofibroma plexiforme Perineuroma Tumor híbrido de las vainas de los nervios Tumor de células granulosas Mixoma dérmico de las vainas de los nervios Neuroma circunscrito solitario Meningioma ectópico Heterotopia glial nasal Tumor tritón benigno
<b>Tumor de malignidad intermedia</b>	Schwannoma melanótico
<b>Tumor maligno</b>	Tumor maligno de las vainas de los nervios periféricos (TMVNP) Tumor maligno de las vainas de los nervios periféricos, forma epiteloide Tumor tritón maligno Perineuroma maligno Tumor de células granulosas maligno Ectomesenquimoma

para denominar a los tumores desarrollados a partir de los nervios periféricos. En 1863, Virchow propuso la primera clasificación histológica de estos tumores en función de su origen patológico. Fue el primero en utilizar el término de neurinoma. En 1882, el patólogo y alumno de Virchow, Von Recklinghausen describió la enfermedad que lleva su nombre, y que asocia tumores cutáneos y de los nervios periféricos. En 1908, José Verocay fue el primero en pensar que los neurinomas derivaban de la vaina de Schwann. A continuación, vinieron las descripciones de Nils Antoni con los tipos A y B, y de Wilder Penfield, que describió las formas malignas. En 1932, Millar describió por primera vez un «tumor melánico maligno de las células ganglionares simpáticas» y, ese mismo año, Masson describió un tumor caracterizado por islas de cartílago o de hueso maduro o, más excepcionalmente, de glándulas mucossecretoras, denominado «tumor tritón maligno». Las primeras series extensas de tumores nerviosos del cuello se remontan a comienzos del siglo XX.

Después, se han utilizado muchas clasificaciones. La última de 2013, de la Organización Mundial de la Salud (OMS), constituye la referencia y es la que debe utilizarse. Los tumores de las vainas de los nervios periféricos se distribuyen en tres grupos: tumores benignos, tumores de malignidad intermedia y tumores malignos (Cuadro 1):

- tumores benignos: son lesiones que presentan aspectos morfológicos variables en relación con los distintos elementos constitutivos del nervio (células de Schwann, células perineurales, fibroblastos, etc.). La mayoría de estas lesiones son fáciles de diagnosticar debido a sus características morfológicas fácilmente identificables y a un perfil inmunohistoquímico específico;
- tumores de malignidad intermedia o schwannomas melanóticos: son tumores nerviosos, que pocas veces metastatizan, constituidos exclusivamente por células de Schwann que producen melanina de forma variable. No se conocen con detalle debido a su rareza;
- tumores malignos: se desarrollan a partir de un nervio periférico o de un tumor benigno de las vainas de los nervios (generalmente un neurofibroma) o incluso en pacientes con NF1. A este nivel, existen muchas variantes morfológicas cuya identificación es más compleja, que pueden plantear problemas de diagnóstico diferencial, esencialmente con otros tumores malignos o de malignidad local.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8798002>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8798002>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)