

Las caras de los tumores de la vaina nerviosa periférica (TVNP).

Raquel Acosta Hernández¹, Dolores Lopez¹, Noelia Arevalo Galeano¹, Jose Acosta Battle¹

¹Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España.

OBJETIVO DOCENTE

- Revisar la clasificación de la OMS del 2013 de tumores neurogénicos de la vaina periférica y sus diferentes subtipos, así como sus características radiológicas mediante resonancia magnética.
- Conocer y revisar tanto la sospecha clínica como el manejo terapéutico multidisciplinar de dichos tumores.

1. CLASIFICACIÓN

Tumores del sistema nervioso periférico (TSNP)

Origen no neural

- **Reactivos:**
 - Neuromas (Ej. Neuroma de Morton).
 - Fibrosis perineural.
- **No neural:**
 - Perineuroma (variante maligna: **perineuroma maligno**).
 - Hamartoma fibroadiposo
 - Lipoma.
 - Ganglión intraneural
 - **Infiltración metástasis**. Ej. Mieloma múltiple.

Origen neural

- **Benignos:** **¡VAINA!**
 - Schwannoma
 - Neurofibroma:
Tipo: a) localizado, b) difuso o c) plexiforme.
 - Tumor benigno de células gigantes.
- **Malignos:**
 - Schwannoma maligno/ neurofibrosarcoma = Tumor maligno de la vaina periférica (TMVP) - sarcoma neurogenico.
 - Tumor neuroectodérmico primitivo/ Sarcoma de Ewing

* **¡Ojo!:** Acorde con la clasificación de la WHO de 2013, los tumores de la vaina nerviosa periférica (TVNP) se clasificarían dentro de tumores de partes blandas (soft tissues) a pesar que en esta clasificación los hayamos incluidos en TSNP.

1. CLASIFICACIÓN SUBTIPO TUMORES VAINA PERIFÉRICA

Tumores de la vaina periférica (TVSNP)

Benignos: SW vs. NF

Malignos: TMVNP

- A nivel histológico, la mayoría muestran signos de diferenciación de células de Schwann > neurofibroma.
- Aparición esporádica es rara, normalmente suelen estar asociados a la NF tipo 1 y a la 2.
- La variante maligna de los TVSNP (sarcoma neurogenico), conformada por schwannoma maligno y neurofibrosarcoma, son histológicamente indistinguibles entre sí.
- Manifestación clínica: masa, dolor y/o pérdida de función.
- **Objetivo del tratamiento: eliminar dolor y conservar función**

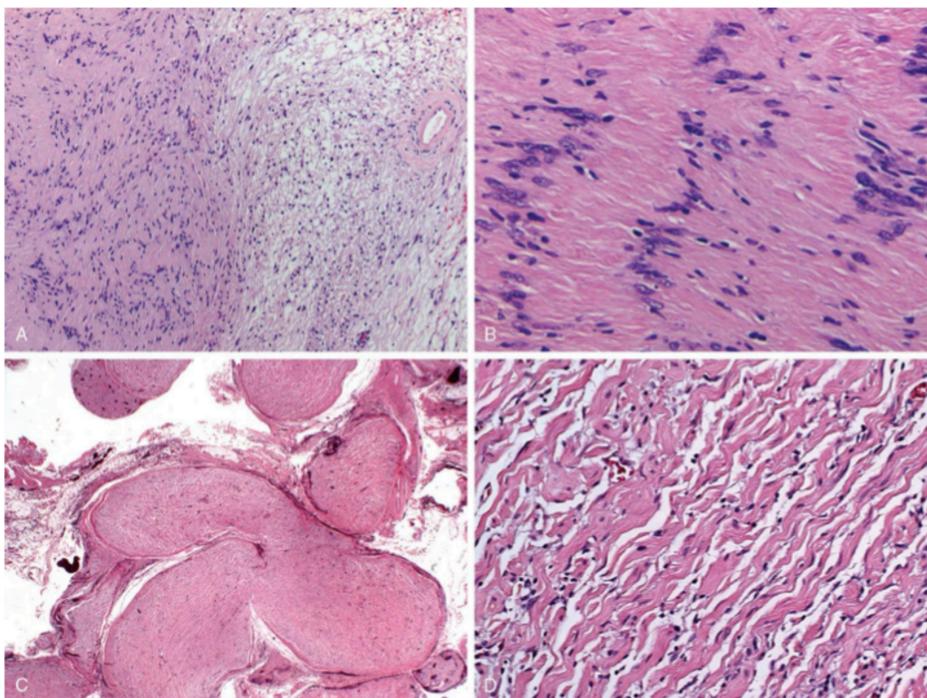
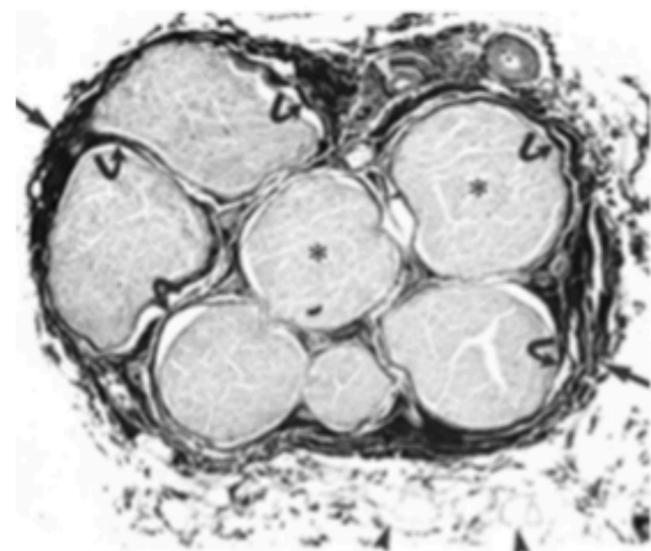


Figura 21-7 Schwannoma y neurofibroma plexiforme. A y B. Schwannoma. Como se muestra en A, a menudo los schwannomas contienen áreas de Antoni A, rosas y densas (izquierda), y de Antoni B, claras y laxas (derecha), así como vasos sanguíneos hialinizados (derecha). B. Área de Antoni A con los núcleos de las células tumorales alineadas formando empalizadas. C y D. Neurofibroma plexiforme. Hay muchos fascículos nerviosos expandidos por las células tumorales infiltrantes (C), que a mayor aumento (D) consisten en células fusiformes lisas mezcladas con haces de colágeno ondulados, que recuerdan a la piel de una zanahoria.

Imagen del Robbins. Patología Humana. 9ª edición.



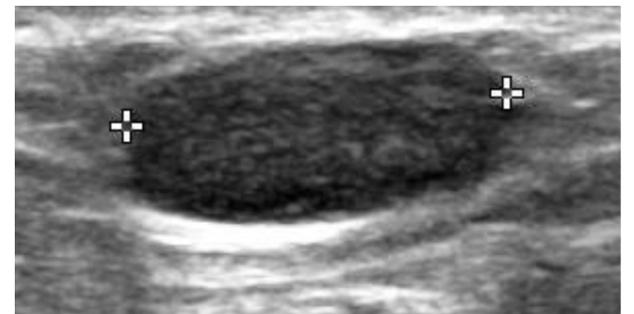
Los nervios del SNP tienen dos elementos de soporte: estroma y célula de Schwann. El haz de axones, se rodea por **tres capas concéntricas de tejido conjuntivo**, que, de fuera a dentro son: perineuro, epineuro, y endoneuro (única que también contiene células de Schwann).

2. DIAGNÓSTICO

¿ Criterios de imagen para diagnóstico de TVNP?

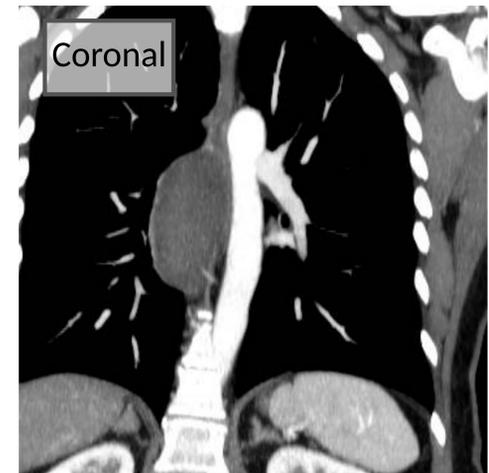
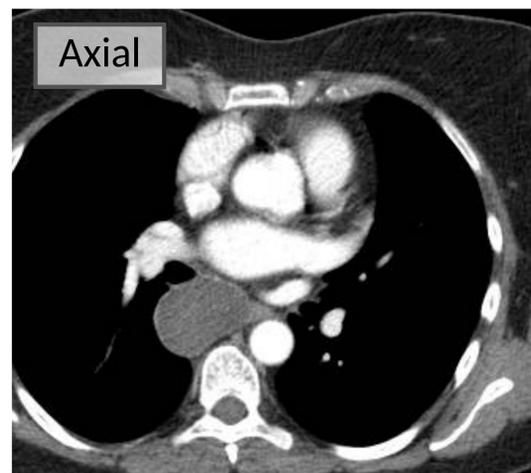
ECOGRAFÍA

- Masa hipoecoica
- Fusiforme
- Pseudoquística/
calcificaciones



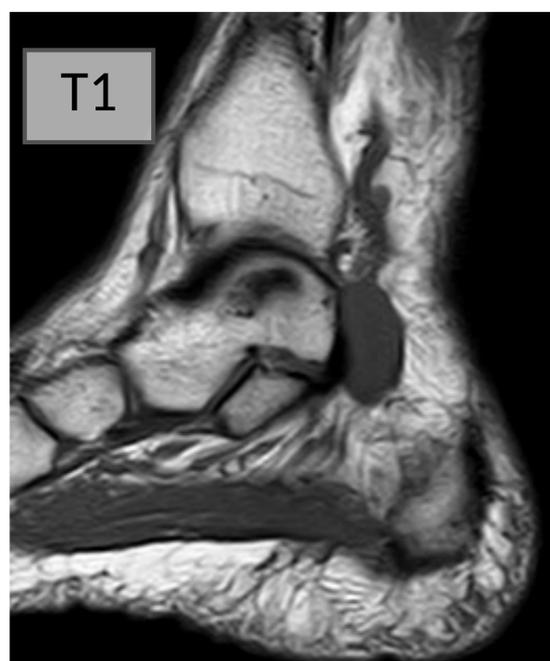
TC

- Masa hipodensa
- Calcificaciones/
erosiones
- Angio: sacarcorchos.



RM

- T1: **Isointeso** con respecto al músculo.
- T2: Heterogéneo e **hiperintenso** con respecto a la grasa.
- T1 + Gd: realce variable.



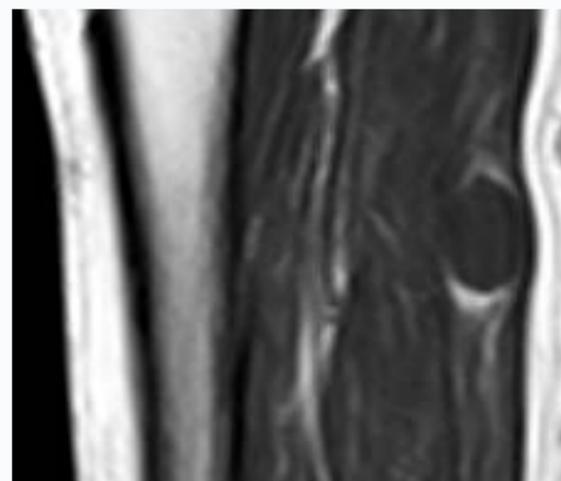
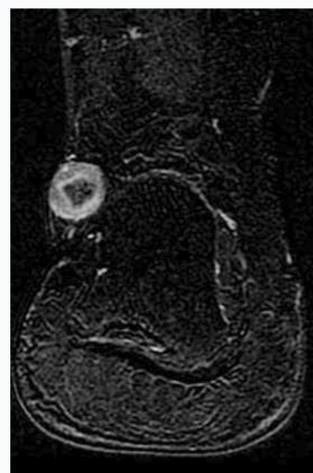
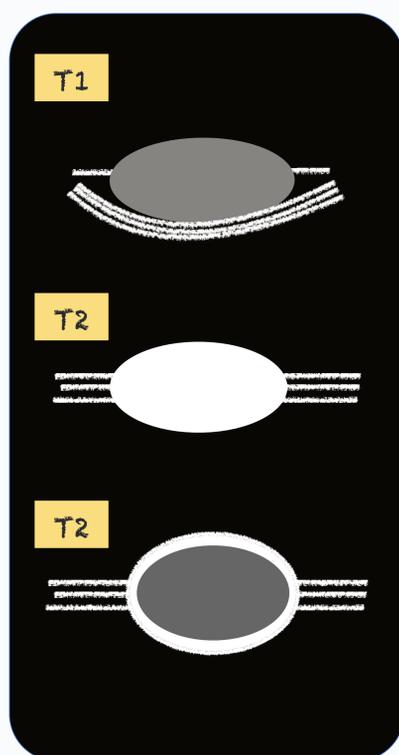
2. DIAGNÓSTICO

¿ Semiología para diagnóstico de TVNP?

Masa fusiforme

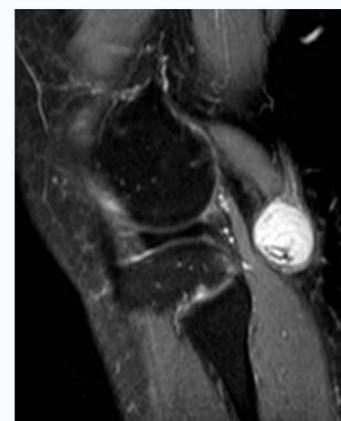
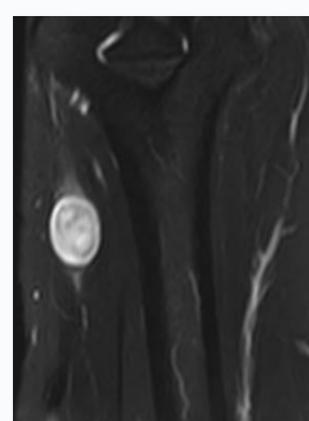
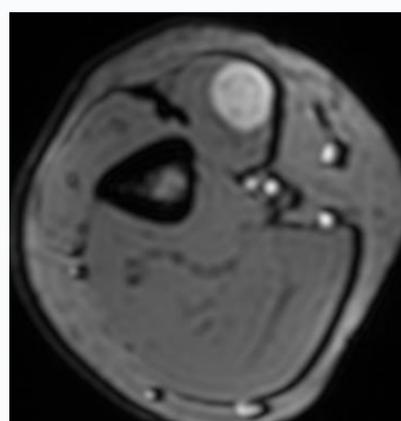
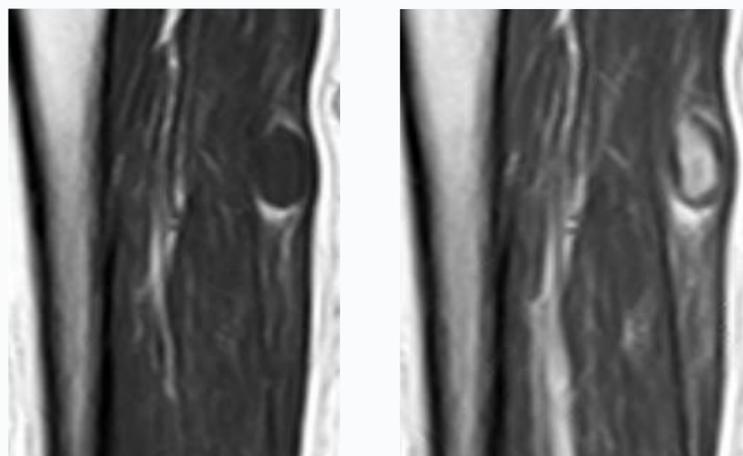
Signo de la diana: consiste en una señal T2 baja / intermedia centralmente (tejido fibroso), con una señal T2 alta periféricamente (tejido mixoide).

Signo de la grasa dividida: borde fino de grasa que rodea el tumor.



Atrofia muscular

Signo fascicular: múltiples estructuras en forma de anillo, correspondientes a haces fasciculares (también presente en nervios normales).



3. HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

1. SWCHANOMA

- CLÁSICO

PERIFÉRICO EN EL NERVIO
ENCAPSULADO
SUPERFICIES FLEXORAS
< 5 CM

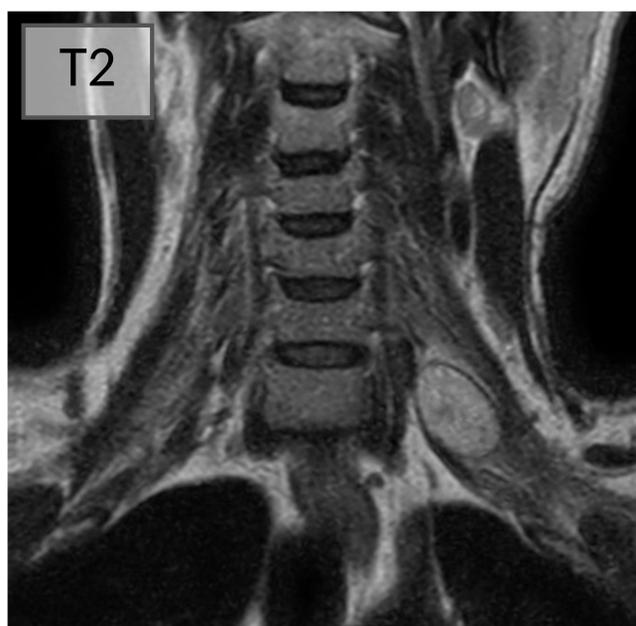
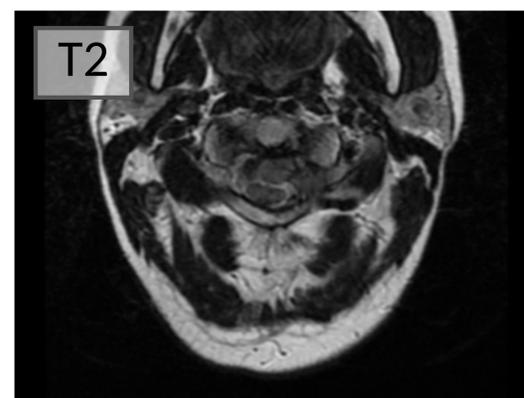
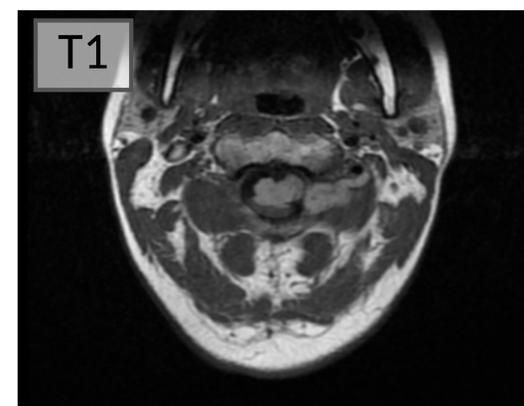
ST DE PREDOMINIO EN
SN SIMPÁTICO, PLEXO
BRAQUIAL Y AMBOS
MIEMBROS INFERIORES

- MELANOCÍTICO
HIPERINT EN T1

- CELULAR
RETROPERITONEO
Y MEDIASTINO; TMVP 25%.

- PLEXIFORME

Case courtesy of Frank Gaillard,
Radiopaedia.org, rID: 90016



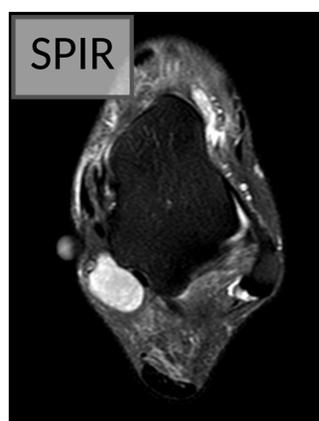
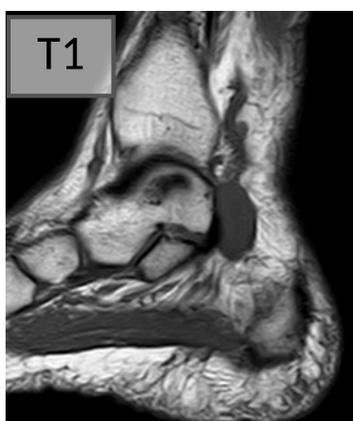
ST EN NERVIOS SENSITIVOS LOCALIZADOS EN SISTEMA NERVIOSO SIMPÁTICO, PLEXO BRAQUIAL, AMBOS MIEMBROS INFERIORES Y SUPERFICIES FLEXORAS (CUBITAL Y PERONEO).

3. HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

2. NEUROFIBROMA

- LOCALIZADO (90%)

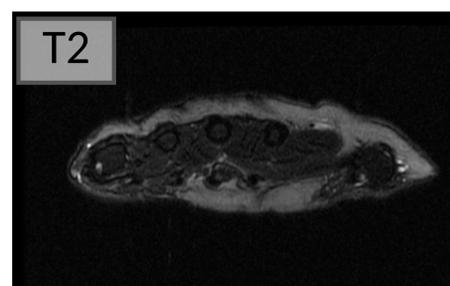
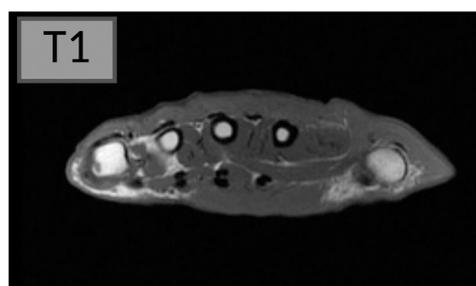
CENTRAL EN EL NERVIO
PSEUDOCAPSULADO
DERMIS/HIPODERMIS
>5 CM



- DIFUSO (5%)

TCSUBCUTÁNEO
SOBREELEVADO
CABEZA Y CUELLO
ESPORÁDICOS 90%

Crecimiento **en placa** de la dermis y el perineuro, **INDETERMINADA.**



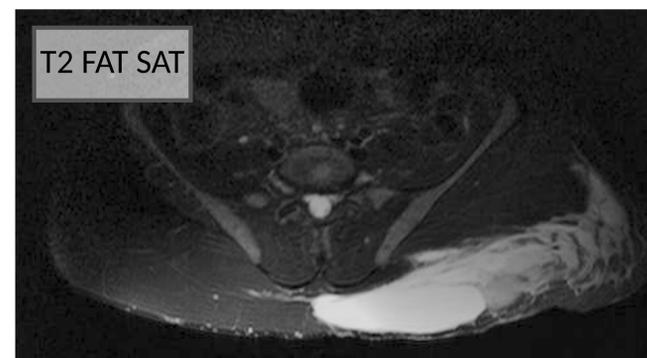
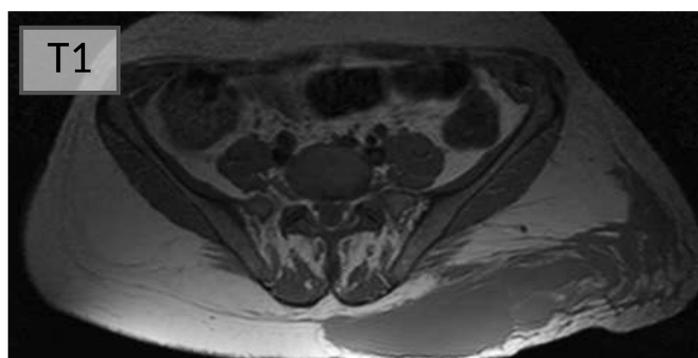
Case courtesy of Alexandra Stanislavsky, Radiopaedia.org, rID: 56994

- PLEXIFORME (5%)

SACO DE GUSANOS

PATOGNOMÓNICO DE LA NF TIPO 1

Axones residuales se encuentran en un amalgama de proliferación difusa de células de Schwann y respeto del perineuro.



MANEJO: SI DUELE -> QX

4. DIFERENCIACIÓN: SW VS. NF

RADIOLÓGICAMENTE SON INDISTINGUIBLES. Presentan en común típicos de las neoplasias de los TNVP. Ej. Signo de la diana y signo de la grasa dividida.

Diferencias **RADIOLÓGICAS**

- La presencia de degeneración quística es mucho más frecuente en los SW que en los neurofibromas. Fig. 1.
- Los SW habitualmente suelen ser excéntricos en relación al eje del nervio, mientras que los NF centrados en el nervio. Fig 2.
El diagnóstico de certeza es de AP.

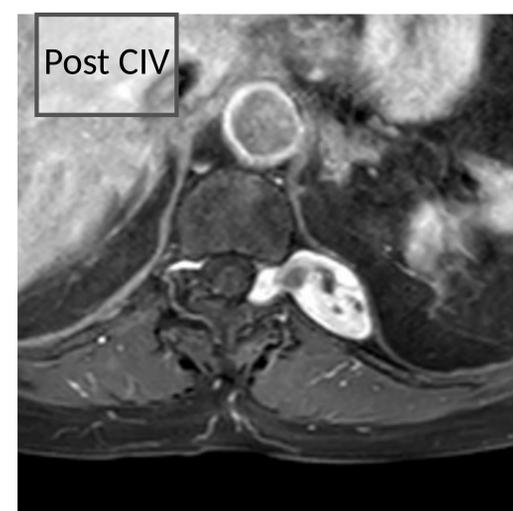
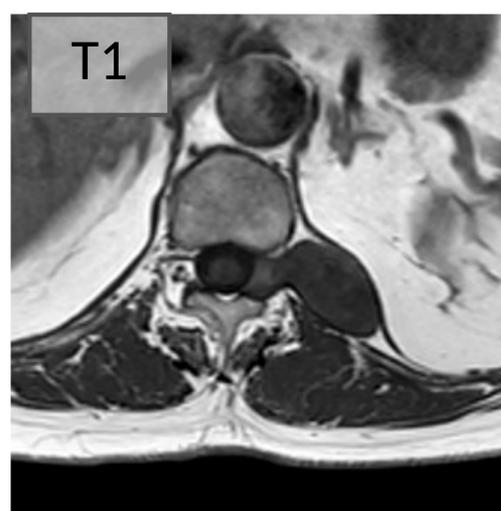


Fig. 1

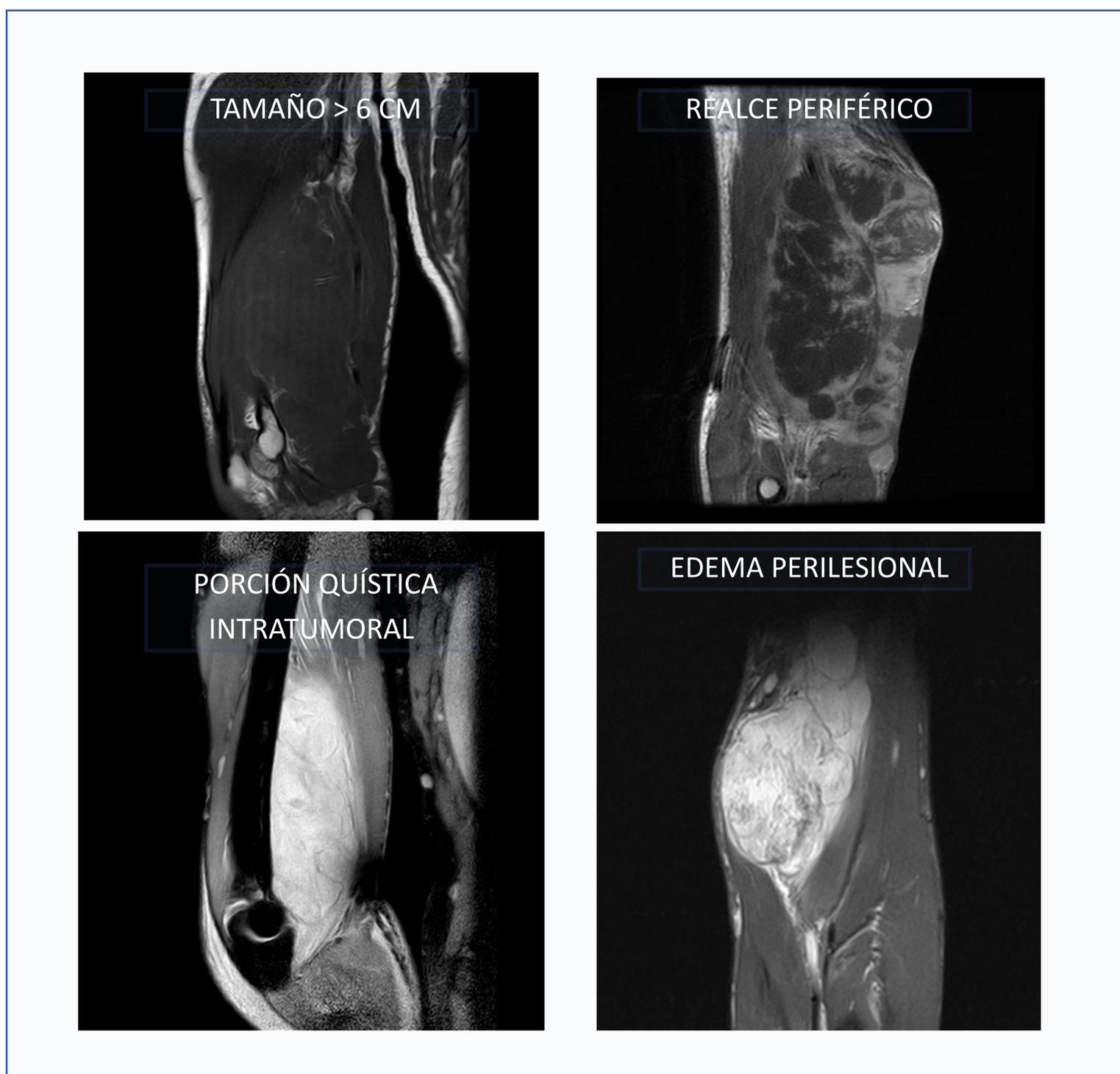
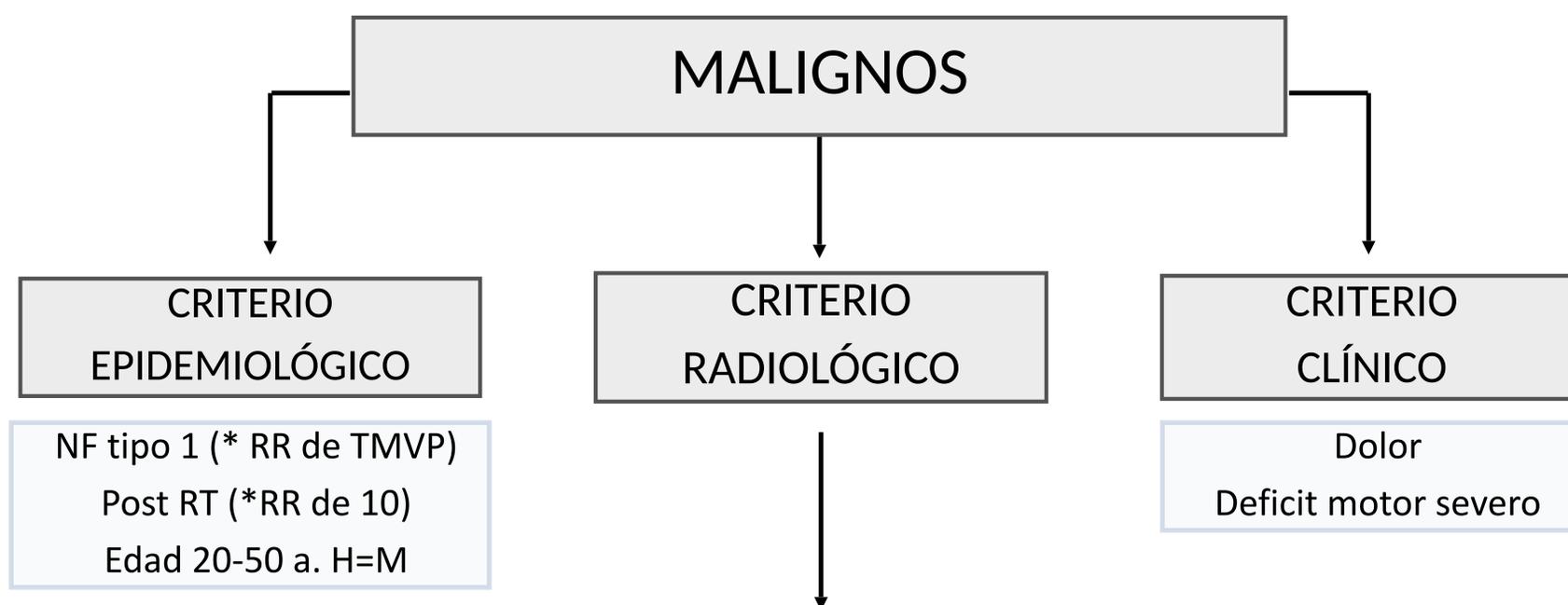
SWCHANOMA

NEUROFIBROMA



Fig. 2

4. DIFERENCIACIÓN: BENIGNOS Y MALIGNOS



5. RESUMEN/ESQUEMA

| SCHWANOMA | NEUROFIBROMA | TUMOR MALIGNO DE LA VAINA NERVIOSA |
|--|--------------------------------|---|
| Excéntrico | Central | Central |
| Cápsula | Pseudocápsula (30%) | No presentan cápsula |
| < 5 cm | <5 cm | >5 cm |
| Signo de la diana ++ | Signo de la diana ++ | - |
| Fascicular sing ++ | Fascicular sing ++ | Fascicular sign + |
| Realce con gadolinio homogéneo | Realce con gadolinio homogéneo | Realce con gadolinio heterogéneo |
| Radiológicamente, son tumores idénticos por lo que, el diagnóstico debiera ser TBVNP. | | Edema perilesional. |

Ante una sospecha de tumor maligno de vaina nerviosa periférica, se debe realizar biopsia para confirmar hallazgos.

Existen lesiones puramente benignas, con las cuales se ha de hacer el diagnóstico diferencial, donde se puede evitar la biopsia: neuroma, lipoma intraneural o ganglios intraneural.

6. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

1. Por localización

a) en esqueleto axial



GANGLIONEUROMA

b) en esqueleto periférico



ANGIOLEIOMIOMA

c) periarticular



SARCOMA SINOVIAL

2. Por signos radiológicos

MIXOMAS



Signo de la grasa escindida



GANGLIOMAS

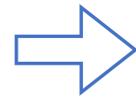
6. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

I. GANGLIONEUROMA

DD neuroblastoma (típicos en edad pediátrica < 5 años) o ganglioneuroblastoma

Ojo! Estos suelen presentar metástasis en el momento del diagnóstico.

Cuanto más pequeño es el niño, más probabilidad que tumor en mediastino posterior sea maligno.



Hacer el DD cuando localización en mediastino posterior (aunque tb en peritoneo -2º localización max P-). Se extienden hacia el foramen e involucra el espacio epidural.

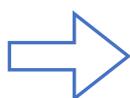
Lesiones paraespinales de eje vertical, y con epicentro más anterior que la vaina (a la altura del cuerpo vertebral).

Presentan calcificaciones en un 40-60%.

Origen **embriológico** derivado de los **ganglios simpáticos**.

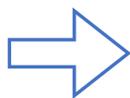
6. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

II. SARCOMA SINOVIAL



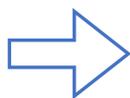
Edad y localización, así como la presencia de calcificaciones
distroficas.

III. MIXOMA



Ya sean benignos o malignos pueden tener el signo de la grasa
escindida.

IV. ANGIOMIOSARCOMA



Ya sean benignos o malignos pueden tener el signo de la grasa
escindida.

7. LECTURA RADIOLÓGICA

- Ante cualquier lesión de origen “neural” se ha de valorar si cumple las criterios radiológicos de tumor de la vaina nerviosa periférica (TSNP).
- El diagnóstico diferencial princeps se trataría entre tumor benigno vs. maligno de vaina periférica (sarcoma).
- En el caso que se clasifique como tumor benigno de VP, saber que radiológicamente es indistinguible entre NF vs. SW, a excepción de hallazgos como la degeneración quística o tumor excéntrico al nervio que orientan a SW.
- Los tumores benignos no tienen indicación de tratamiento quirúrgico a excepción de síntomas de dolor o limitación funcional, o crecimiento.

Tumores de la vaina del nerviosa periférica (TSNP)

Sospecha clínica o radiológica

1. Diferenciación

Benigno vs.
maligno

Schwannoma vs.
Neurofibroma

2. Manejo

Biopsia

Qx vs. No Qx

Si SW o NF solo Qx
si duele o en caso
de los NF plexiformes.

3. Asesoramiento
prequirúrgico

Tamaño
Relaciones
Nervio

CONCLUSIONES

- La resonancia magnética sigue siendo la técnica de elección para la evaluación de tumores de vaina nerviosa periférica, tanto para un diagnóstico certero como una correcta planificación prequirúrgica.
- Un mejor entendimiento de los hallazgos de imagen en estos tumores es crucial para un manejo eficaz y personalizado de cada paciente.

BIBLIOGRAFÍA

- Abreu, E., Aubert, S., Wavreille, G., Gheno, R., Canella, C., Cotten, A. Peripheral tumor and tumor-like neurogenic lesions. *European Journal of Radiology*. 2013;82:38-50. doi:10.1016/j.ejrad.2011.04.036
- Kang, J., Yang, P., Zang, Q., & He, X. Traumatic neuroma of the superficial peroneal nerve in a patient: a case report and review of the literature. *World Journal of Surgical Oncology*. 2016:14. doi:10.1186/s12957-016-0990-6
- Adams, W. R. Neuroma. *Clinics in Podiatric Medicine and Surgery*. 2010;27:535-545. doi:10.1016/j.cpm.2010.06.004
- Marek, T., Amrami, K. K., Mahan, M. A., Spinner, R. J. Intraneural lipomas: institutional and literature review. *Acta Neurochirurgica*. 2018. doi:10.1007/s00701-018-3677-7
- Mobbs, R. J., Phan, K., Maharaj, M. M., Chaganti, J., Simon, N. Intraneural Ganglion Cyst of the Ulnar Nerve at the Elbow Masquerading as a Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor. *World Neurosurgery*. 2016:613.e5-613.e8. doi:10.1016/j.wneu.2016.08.106
- Fenlon, J. B., Khattab, M. H., Ferguson, D. C., Luo, G., Keedy, V. L., Chambless, L. B., Kirschner, A. N. Linear Accelerator Based Stereotactic Radiosurgery for Cranial Intraparenchymal Metastasis of a Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor: Case Report and Review of the Literature. *World Neurosurgery*. 2019;123:123-127. doi:10.1016/j.wneu.2018.11.231
- Strike, S. A., Puhaindran, M. E. Nerve Tumors of the Upper Extremity. *Clinics in Plastic Surgery*. 2019;46:347-350. doi:10.1016/j.cps.2019.02.008
- Quesnel, A. M., Santos, F. Evaluation and Management of Facial Nerve Schwannoma. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 2018. doi:10.1016/j.otc.2018.07.013
- Li, X., Cui, J., Christopasak, S. P., Kumar, A., Peng, Z. Multiple plexiform schwannomas in the plantar aspect of the foot: case report and literature review. *BMC Musculoskeletal Disorders*. 2014:15. doi:10.1186/1471-2474-15-342