

Tumores del sistema nervioso periférico: el papel del radiólogo, anatomopatólogo y cirujano

C. Andrés Sepúlveda Villegas
(dr.andresepul@hotmail.com)

Raquel Prada Gonzalez, Claudia Jurado Basildo,
Montserrat Novoa Ferro, Selma Del Campo
Estepar, Raquel Alemán Millares

Hospital POVISA-Ribera Salud, Vigo (Pontevedra)
Servicio de Radiodiagnóstico

OBJETIVO DOCENTE

REVISIÓN DE TEMA

CONCLUSIONES

- 1.Revisar los tipos de tumores del sistema nervioso periférico**
- 2.Analizar el papel del radiólogo en el diagnóstico de esta patología**
- 3.Comparar los signos radiológicos, histológicos y hallazgos intraoperatorios**

OBJETIVO DOCENTE

REVISIÓN DE TEMA

CONCLUSIONES

PROCESOS REACTIVOS:

- Neuromas
- Fibrosis perineural
- Neuroma de Morton



ORIGEN NO NEURAL:

- Perineuroma
- Hamartoma fibrolipomatoso
- Lipomas de nervios periféricos
- Ganglión intraneural
- Coristoma neuromuscular



TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO

ORIGEN NEURAL:

- Schwannoma
- Neurofibroma
- Tumor de células gigantes
- Neurotecoma



TUMORES MALIGNOS:

- Tumor neuroectodérmico primitivo / Sarcoma de Ewing
- Schwannoma maligno
- Perineuroma maligno
- Infiltración metastásica



Datos demográficos: tumores neurogénicos

SCHWANOMA
(neurilemoma, neurinoma)

NEUROFIBROMA

T. MALIGNO DE LA VAINA NERVIOSA

Datos demográficos: tumores neurogénicos	SCHWANOMA (neurilemoma, neurinoma)	NEUROFIBROMA	T. MALIGNO DE LA VAINA NERVIOSA
Edad	25-65a	20-55a	20-65a
Prevalencia	5%	5%	6%
Ratio H/M	H=M	H=M	H=M
<u>Crecimiento</u>	LENTO	LENTO	RÁPIDO
<u>Clínica</u>	+/-	+/-	++
<u>Localización</u>	EII>torso>MMSS>retroperitoneo	Cabeza, cuello> MII>torso> MMSS	Troncos nerviosos (extr. proximal y torso)
<u>Multiplicidad y asociación a NF1</u>	↑SOLITARIO	↑SOLITARIO Si existe NF 1: múltiples	SOLITARIO 50% en pacientes con NF1
<u>Malignización</u>	RARA	RARA (* NF1)	< 5% de pacientes NF1

OBJETIVO DOCENTE

REVISIÓN DE TEMA

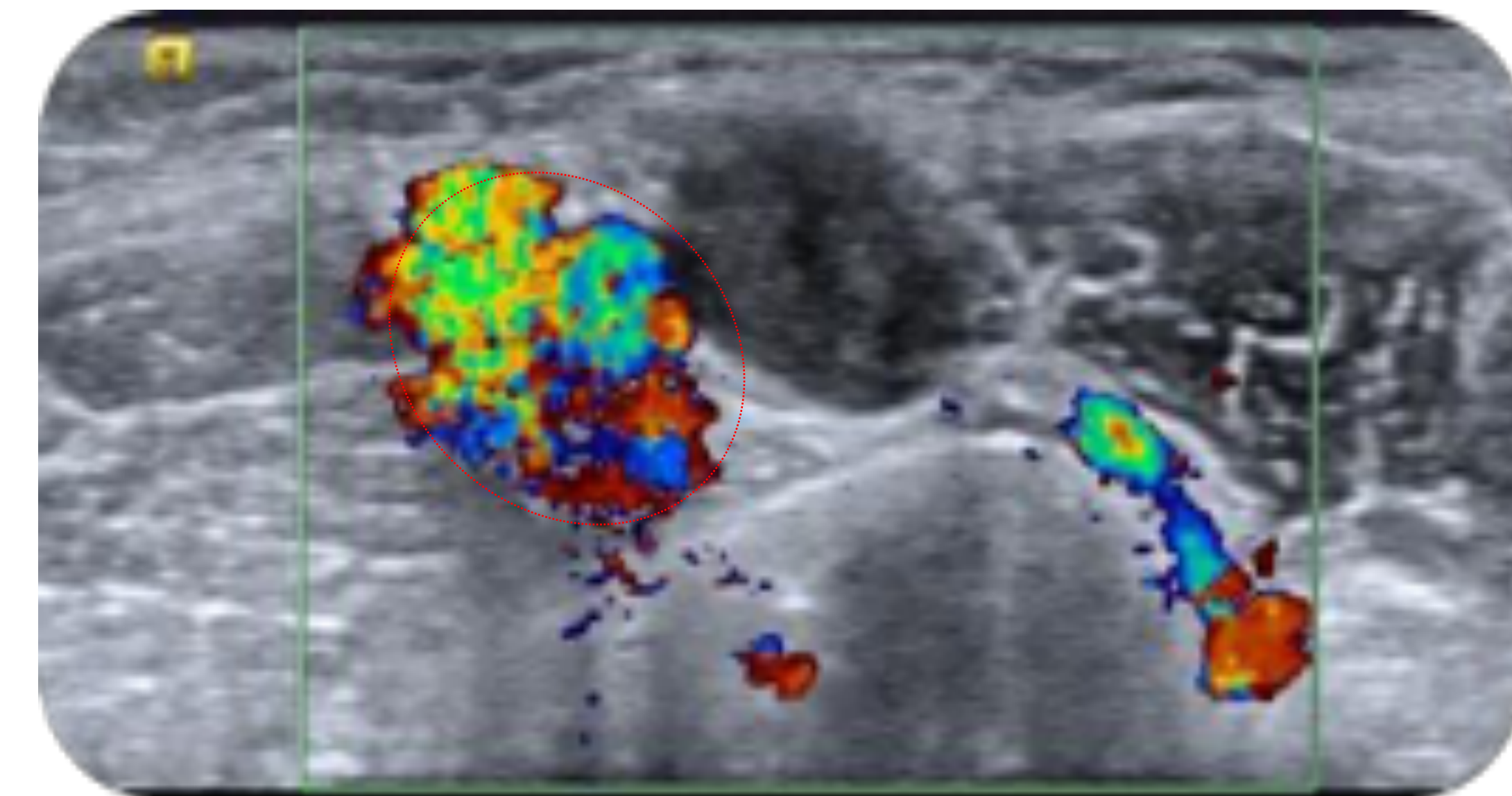
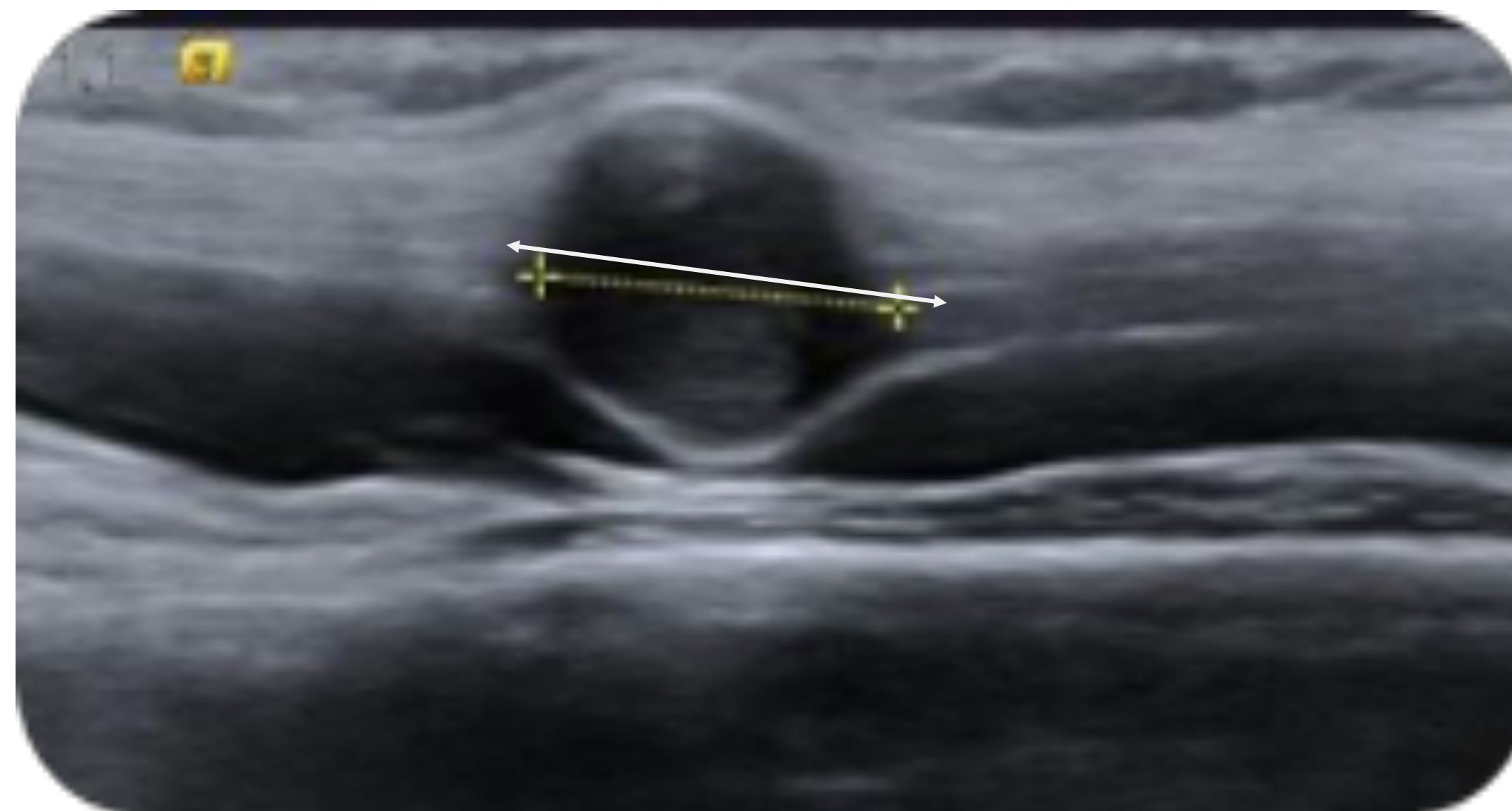
CONCLUSIONES

¿Me ayudará una prueba de imagen?

Naturaleza

Tamaño/Bordes

Relaciones

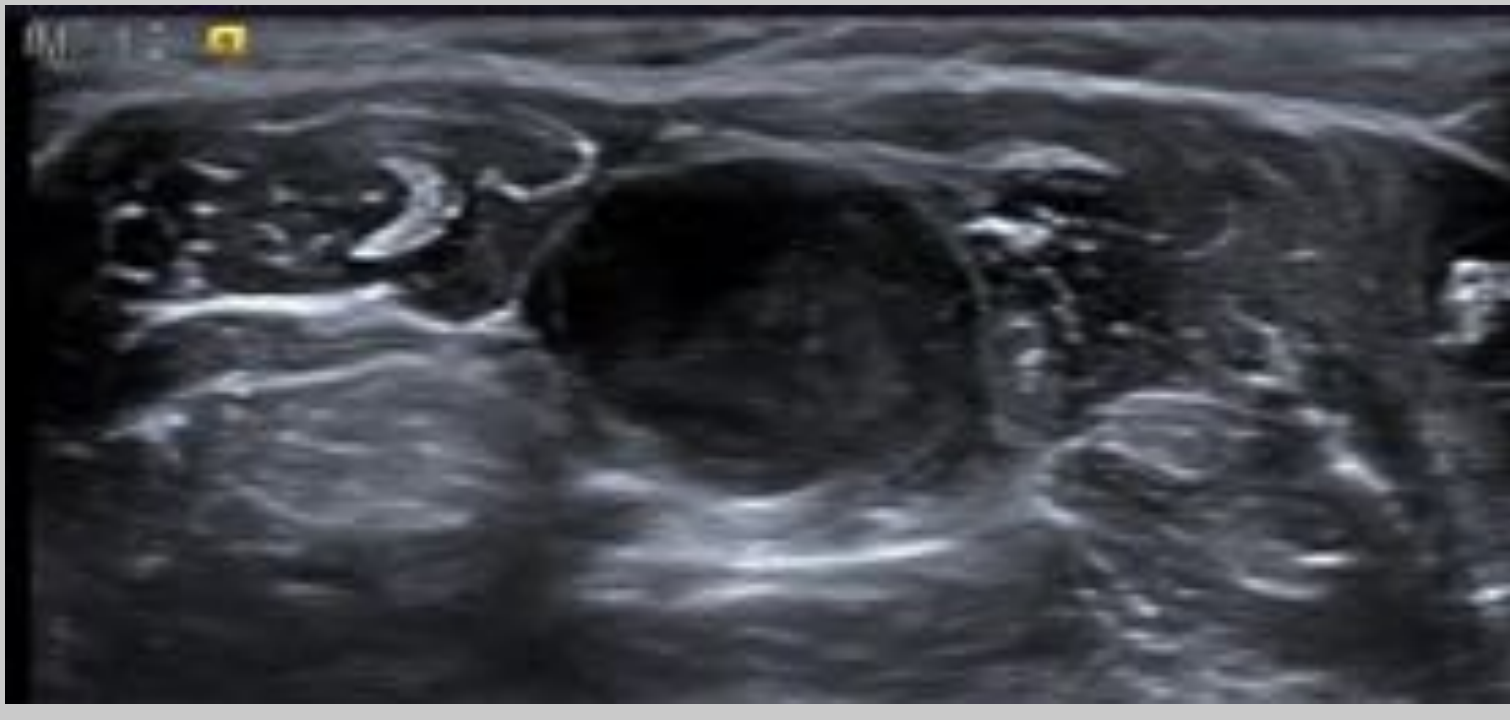
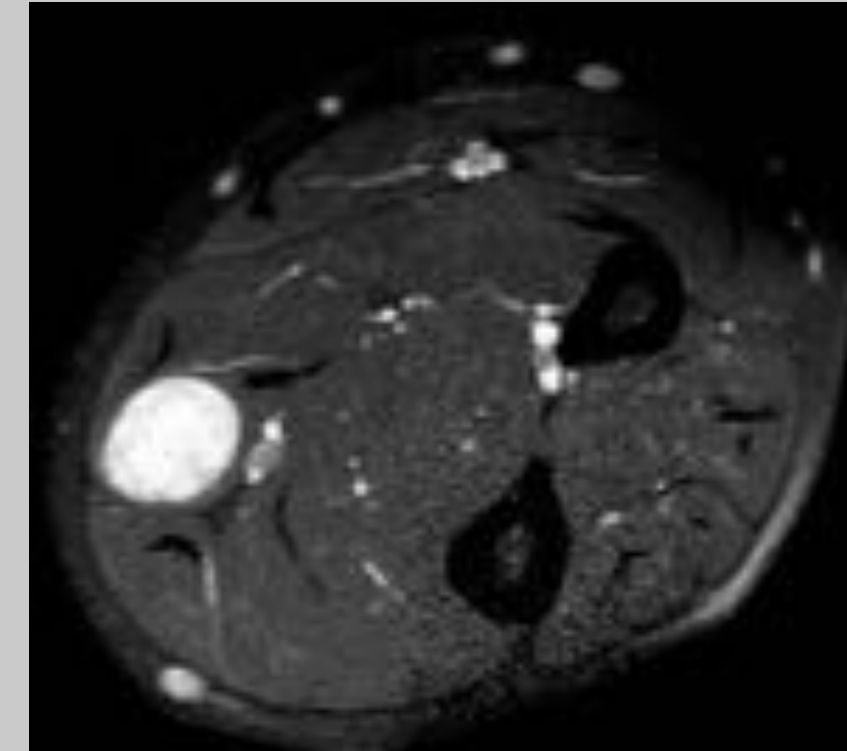
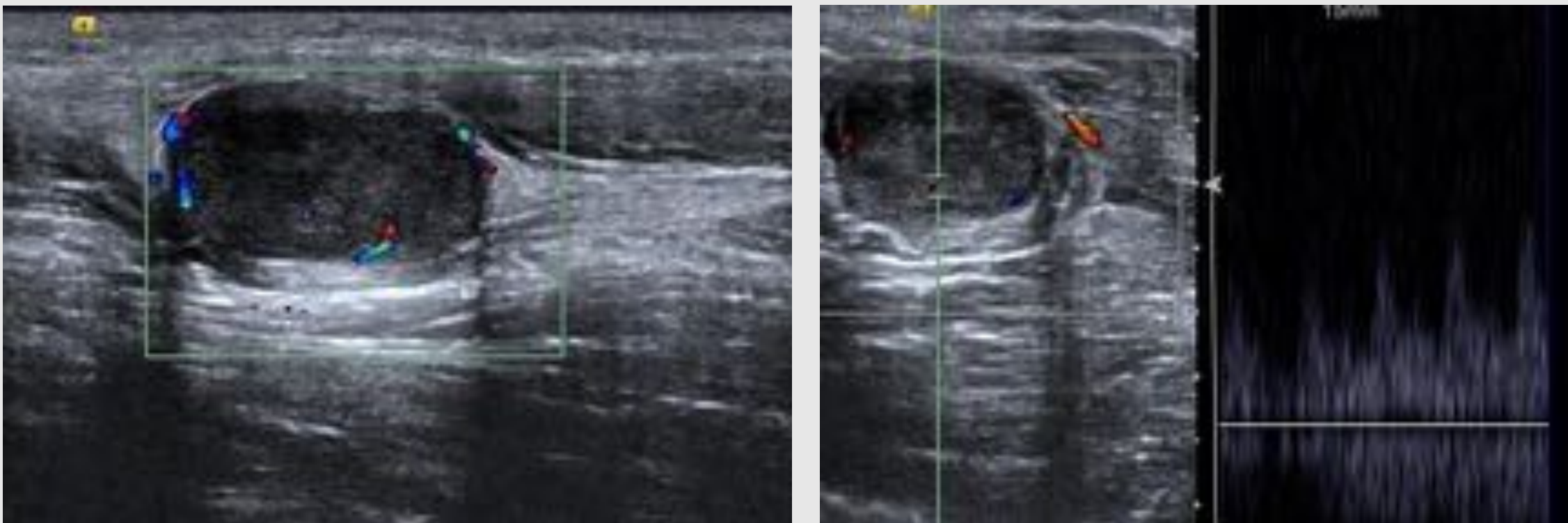
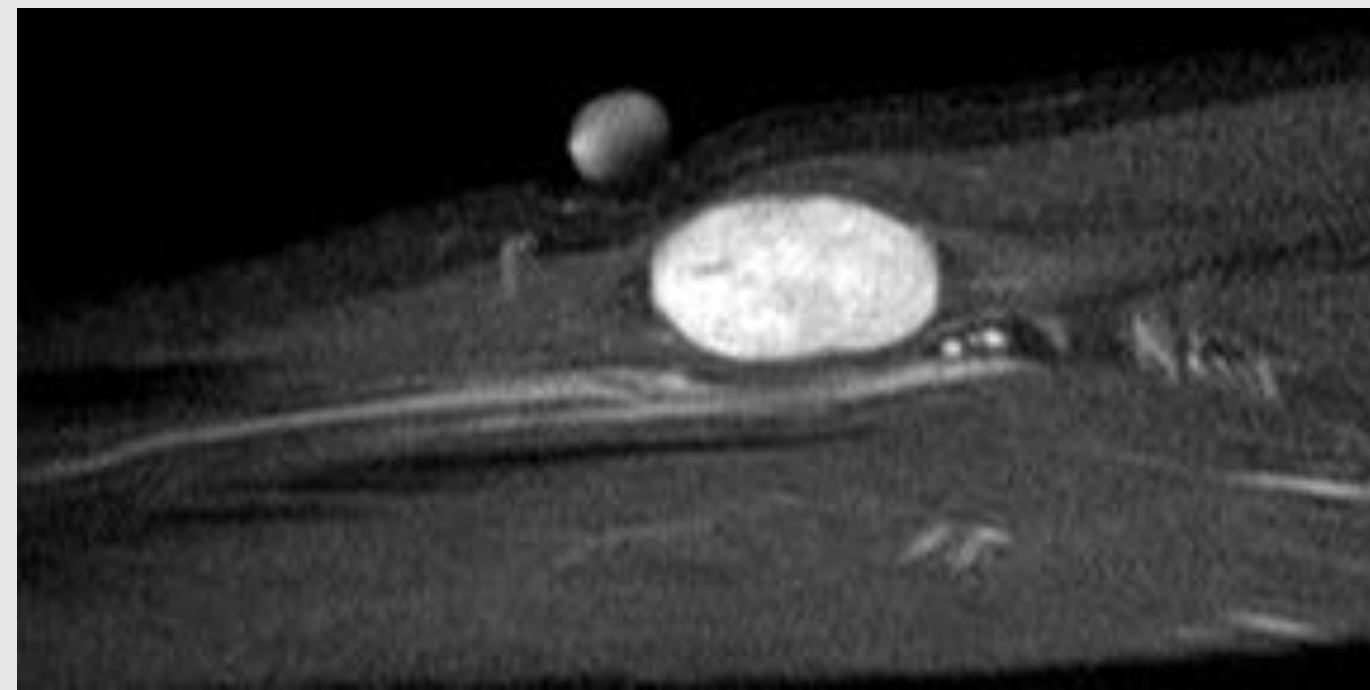


Valorar respuesta y tratamiento

¿Benigna o maligna?

¿Es posible distinguirlo?

Qué pido: ¿eco o RM?

ECOGRAFÍA	RM
+ Rápida y barata	+ Lenta y + cara
Operador dependiente	No operador dependiente
Lesiones superficiales	Lesiones superficiales y profundas
Lesión debe tener ecogenicidad diferente a las estructuras adyacentes	Siempre buen contraste con estructuras adyacentes
Field of view + pequeño	Field of view + amplio
	
Valora vascularización sin contraste	Necesita contraste (Gd) para valorar vascularización
	

¿Qué le puedo contar al radiólogo

- ¿Hª de traumatismo?
- ¿Tinel +?
- ¿Cambio de tamaño?
- ¿Lesión única o múltiple?
- ¿Hª oncológica o enf. Genéticas?

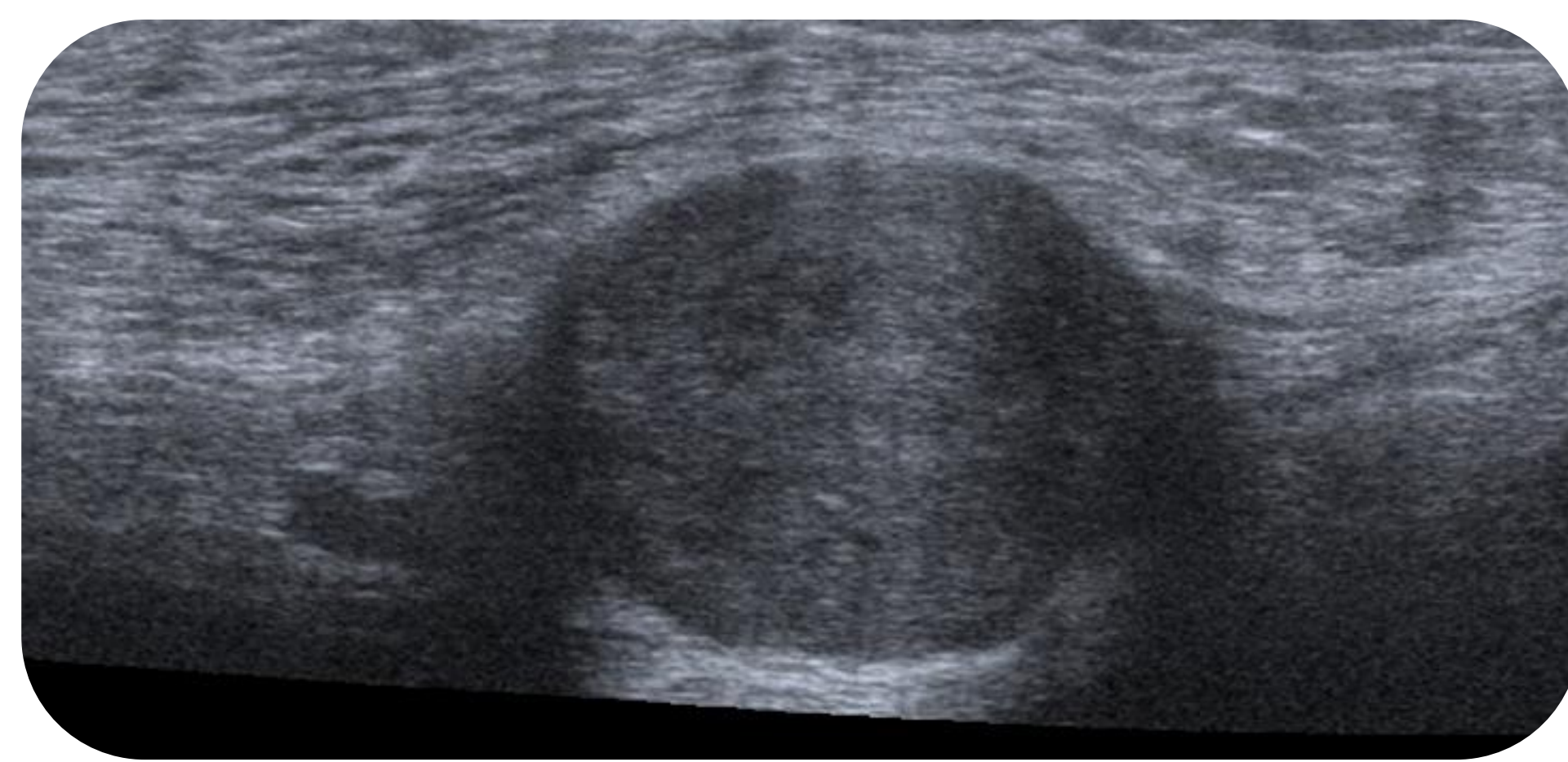
OBJETIVO DOCENTE

REVISIÓN DE TEMA

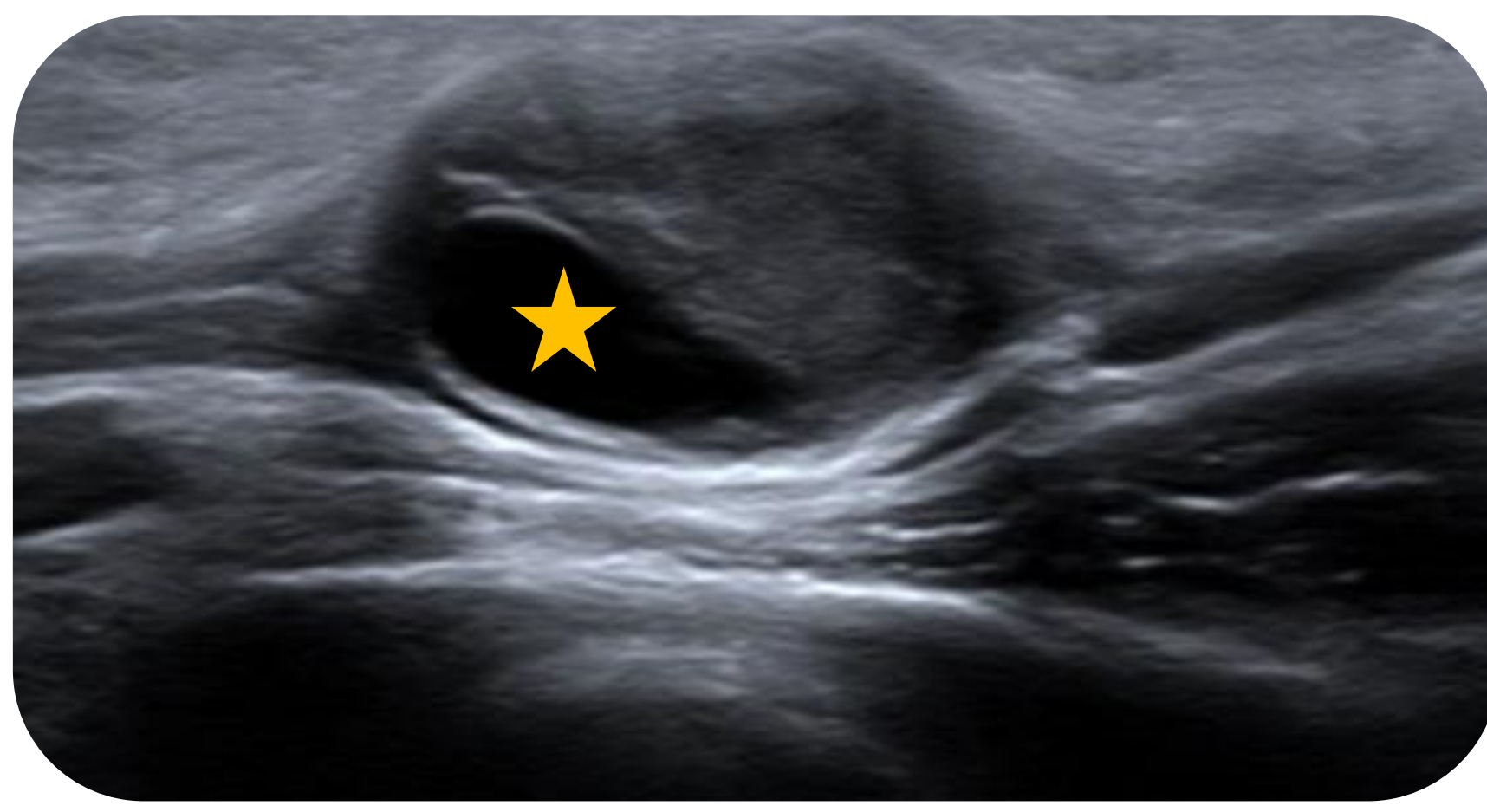
CONCLUSIONES

¿Cuáles son los **CRITERIOS DE IMAGEN** de un **TUMOR NEUROGÉNICO**?

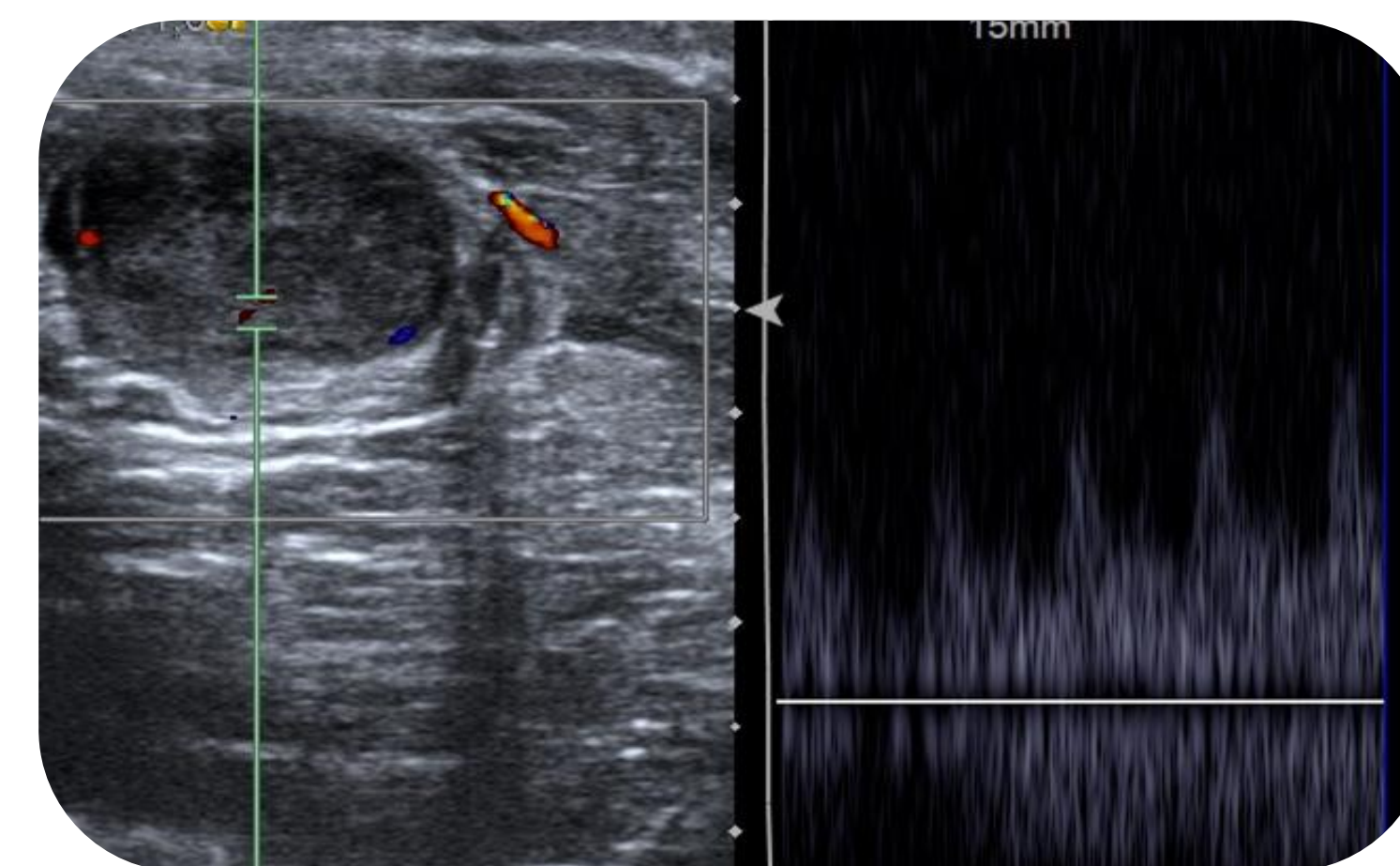
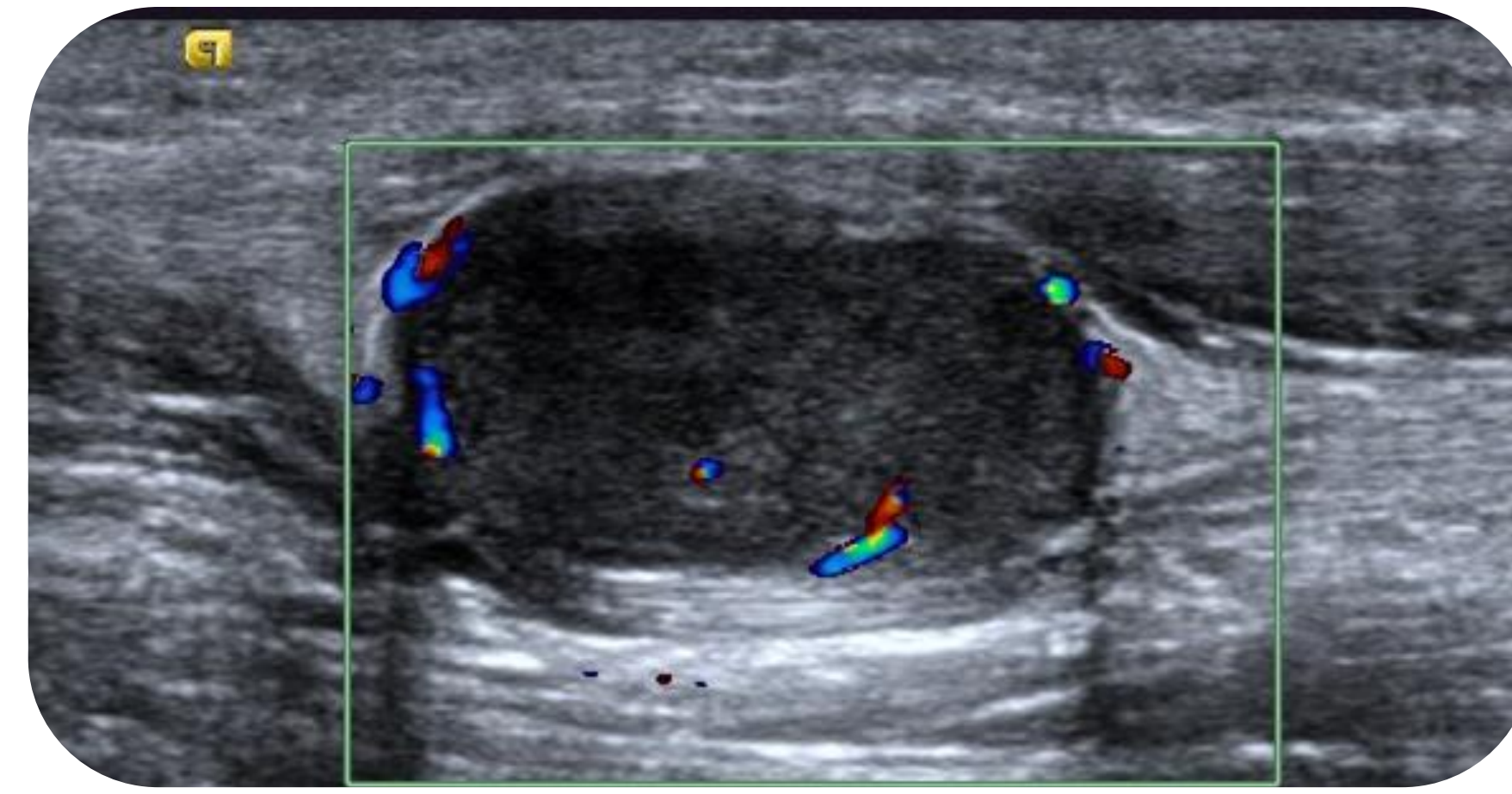
Ecografía



Hipoecóica

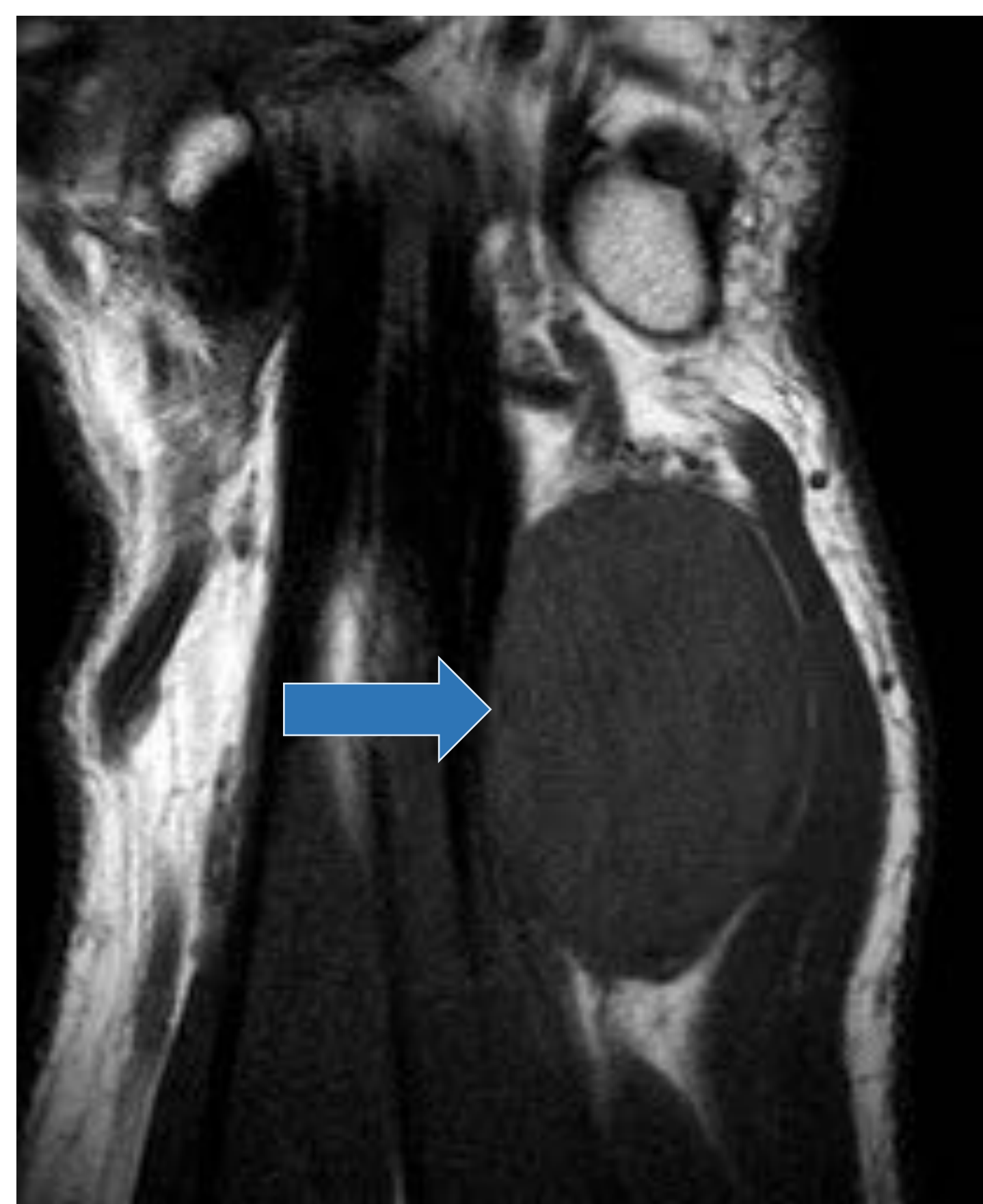


Quísticas, con calcificaciones



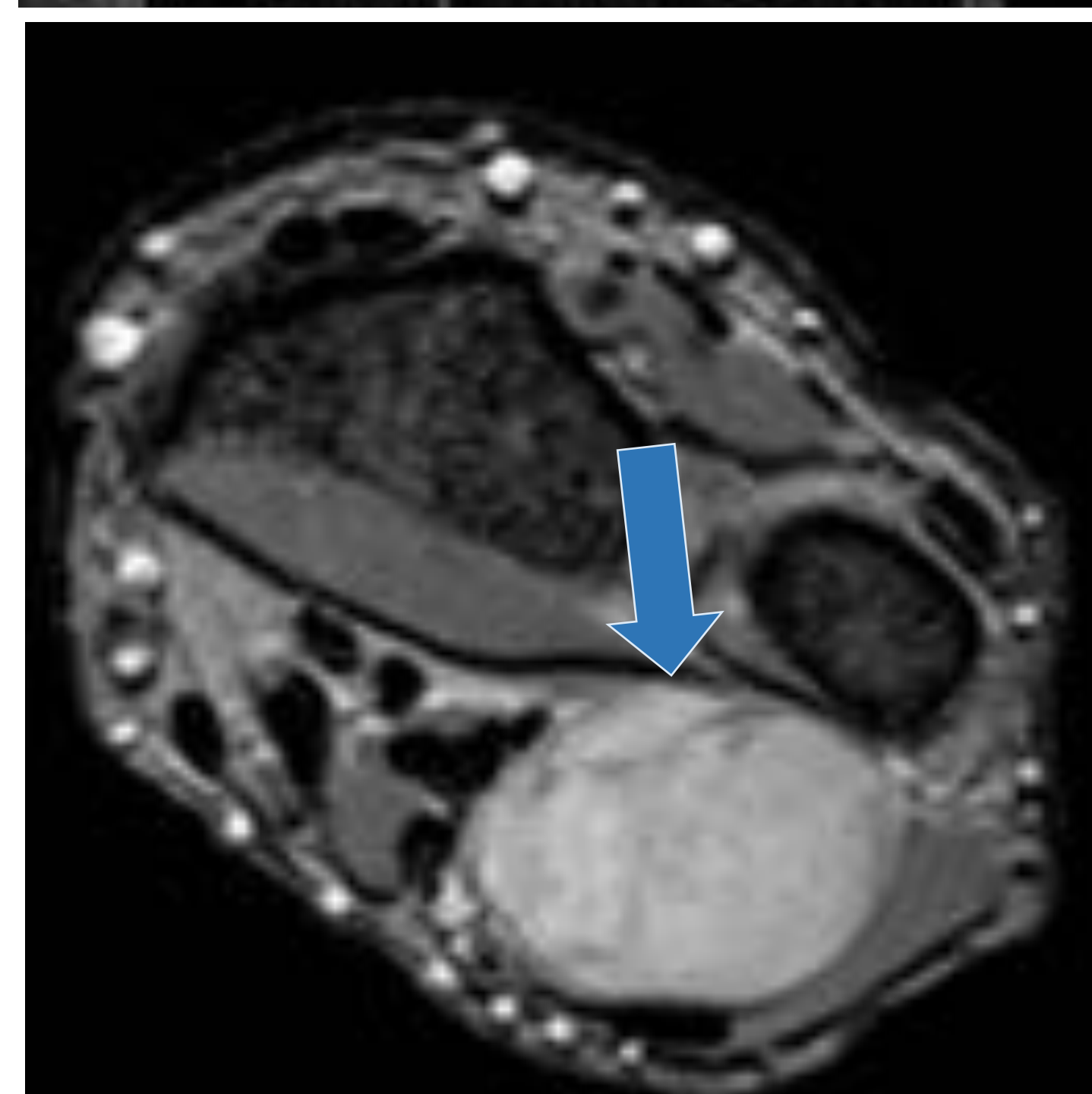
Vascularizada en doppler

Resonancia magnética



T1:

- Isointenso respecto al músculo



T2:

- Heterogéneo
- Hiperintenso respecto a la grasa



T1 + Gd:

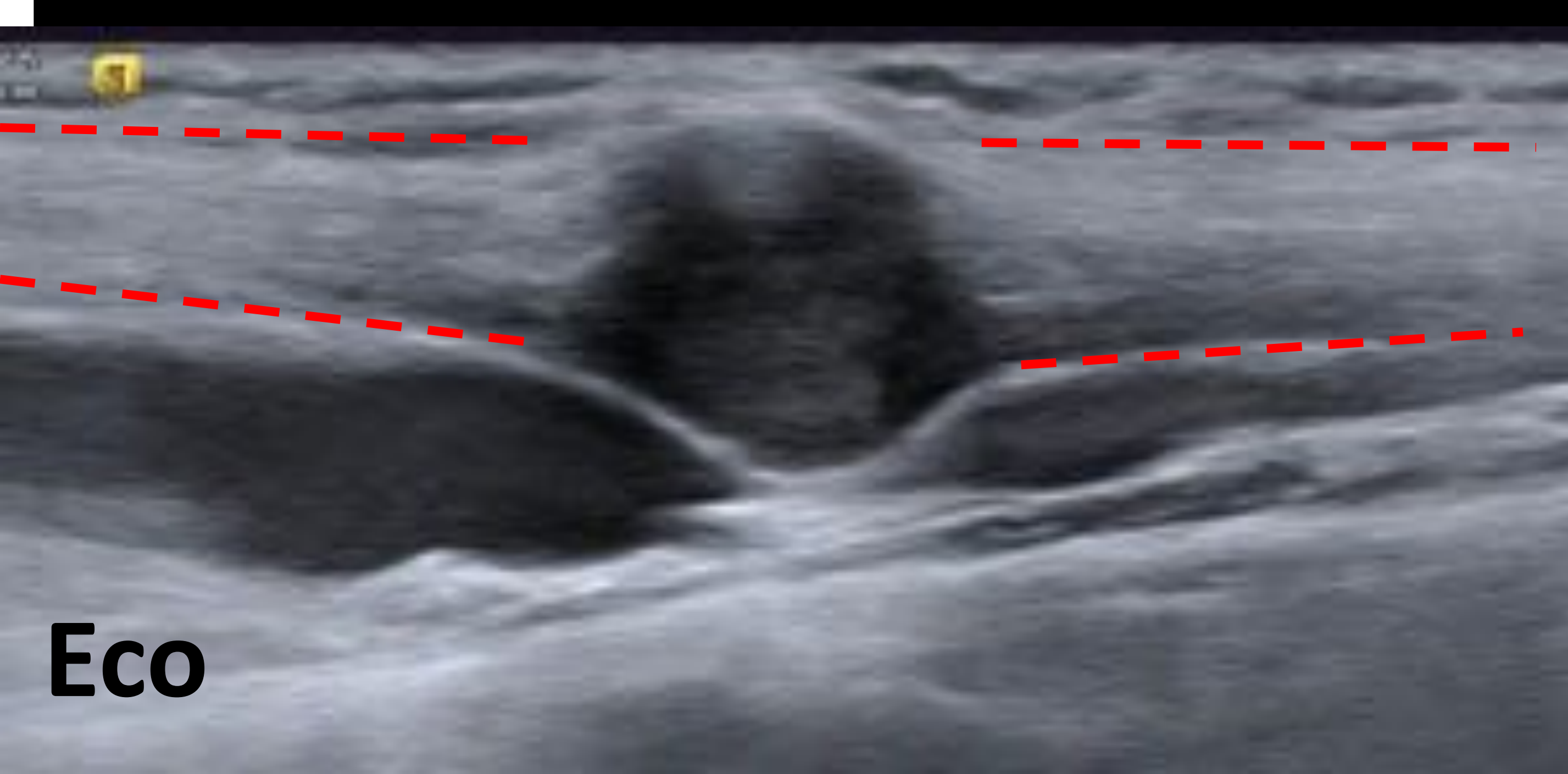
- Realce variable: homogéneo, central

OBJETIVO DOCENTE

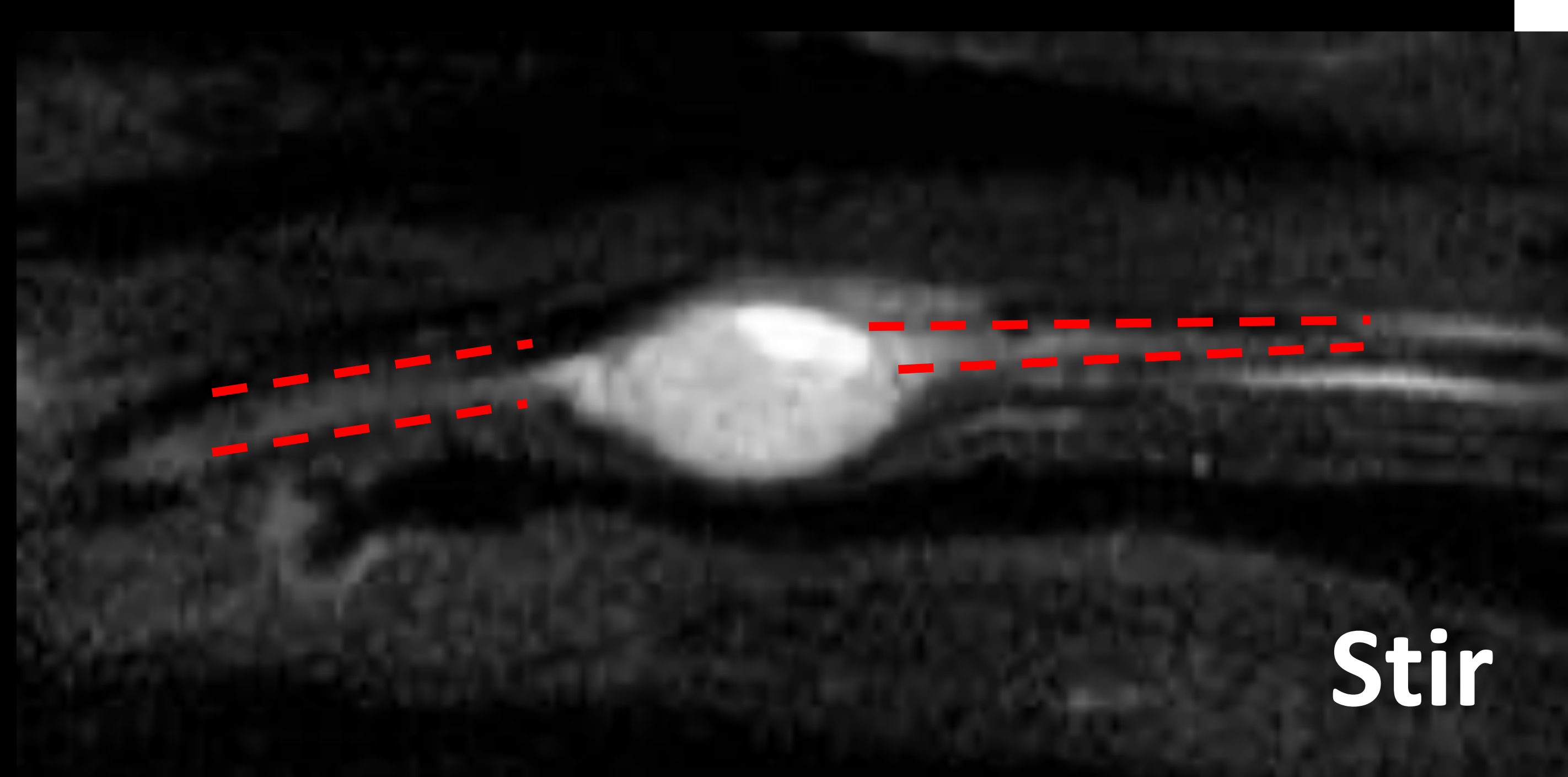
REVISIÓN DE TEMA

CONCLUSIONES

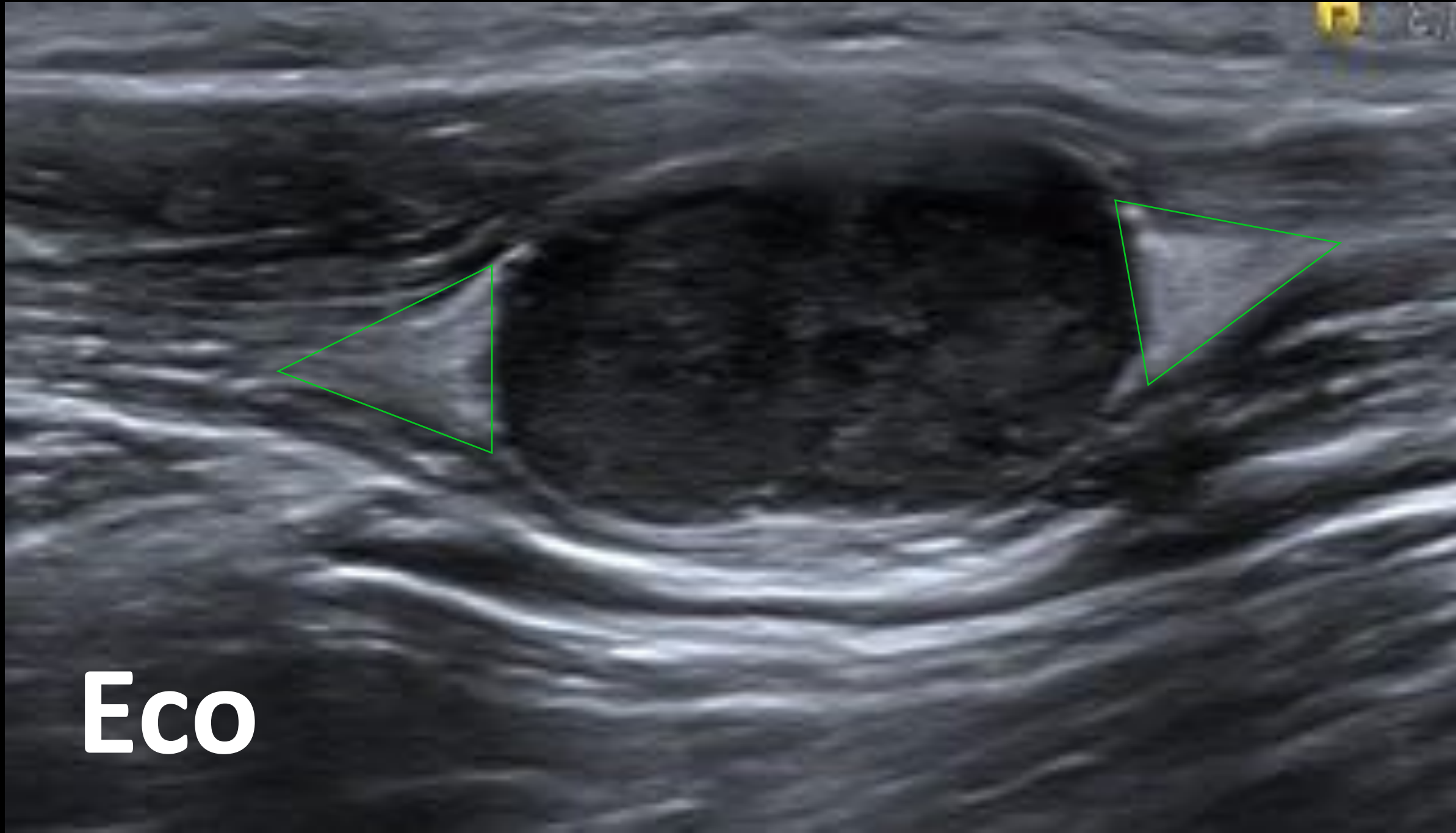
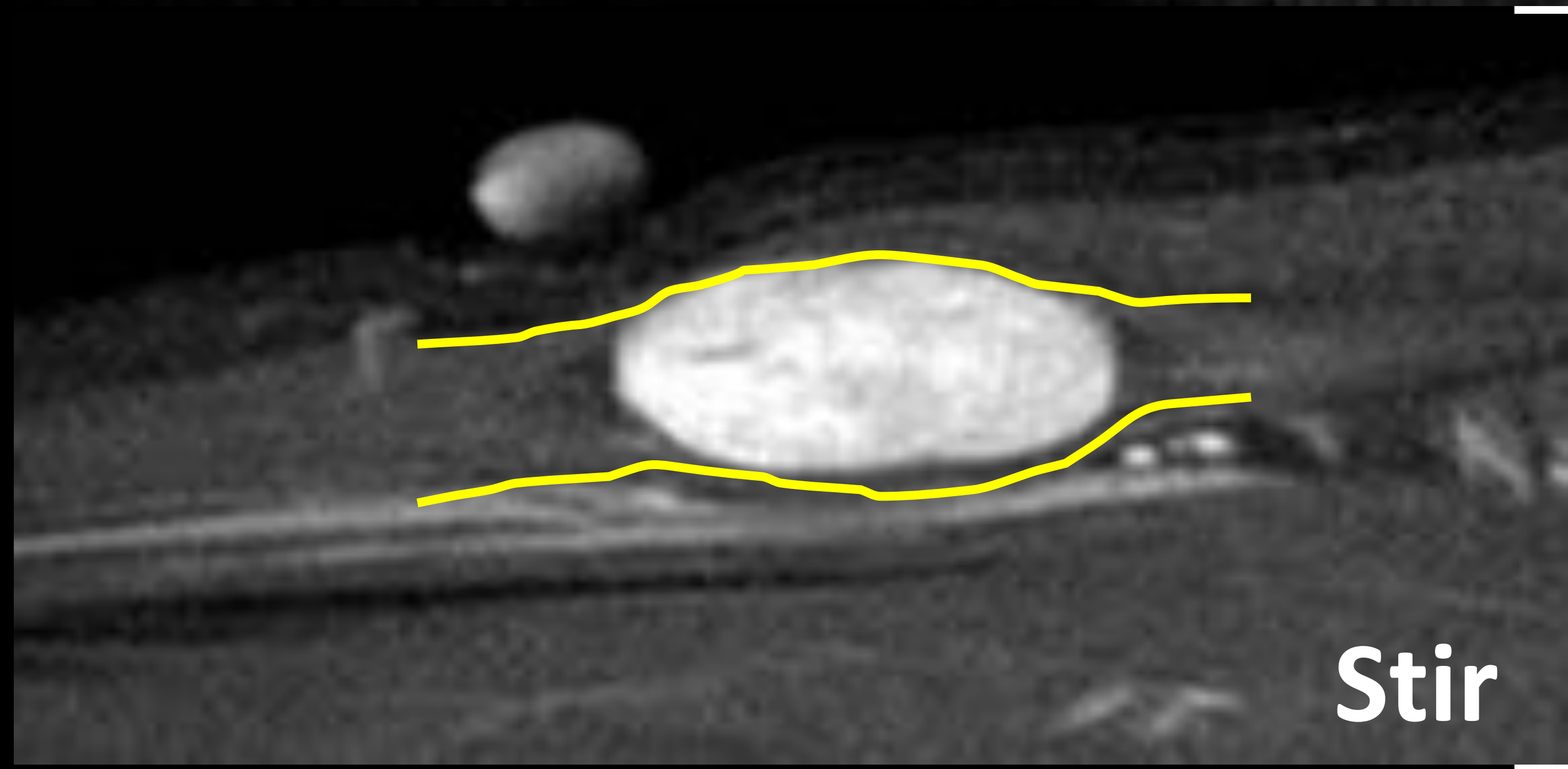
¿Cual es la SEMIOLOGÍA POR IMAGEN de un TUMOR NEUROGÉNICO?



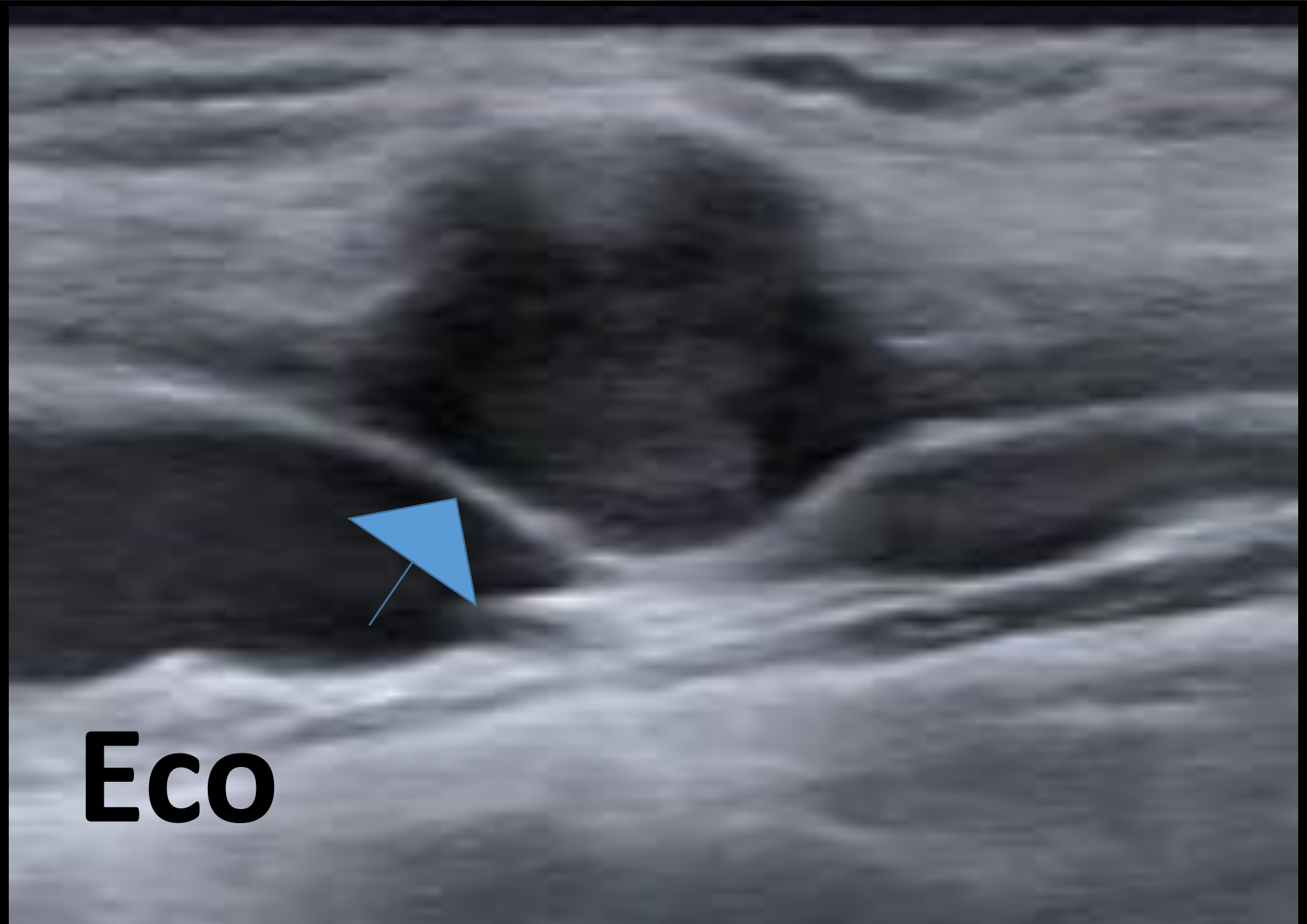
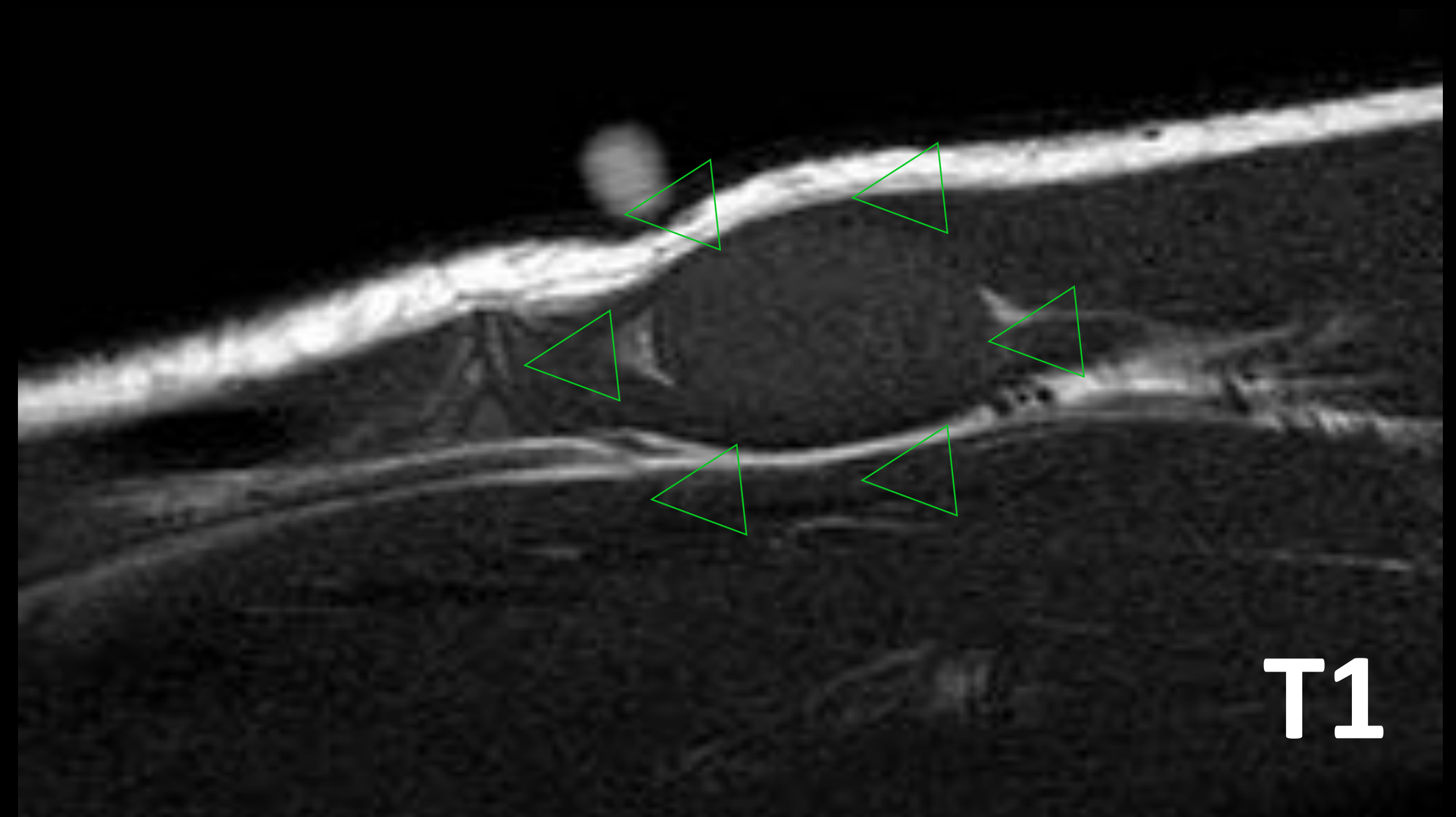
"Tail sign"
Nervio entrando y saliendo de la lesión



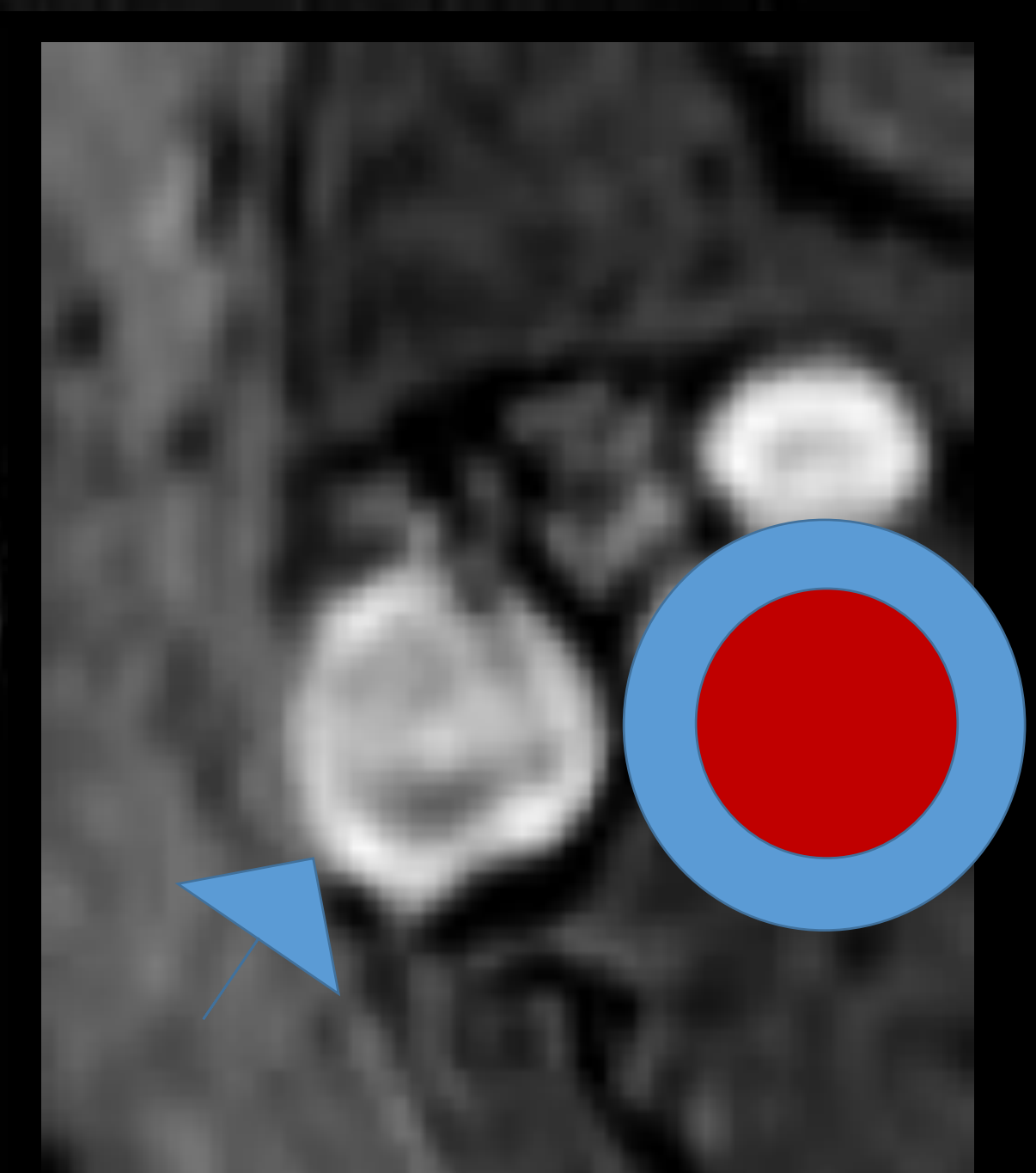
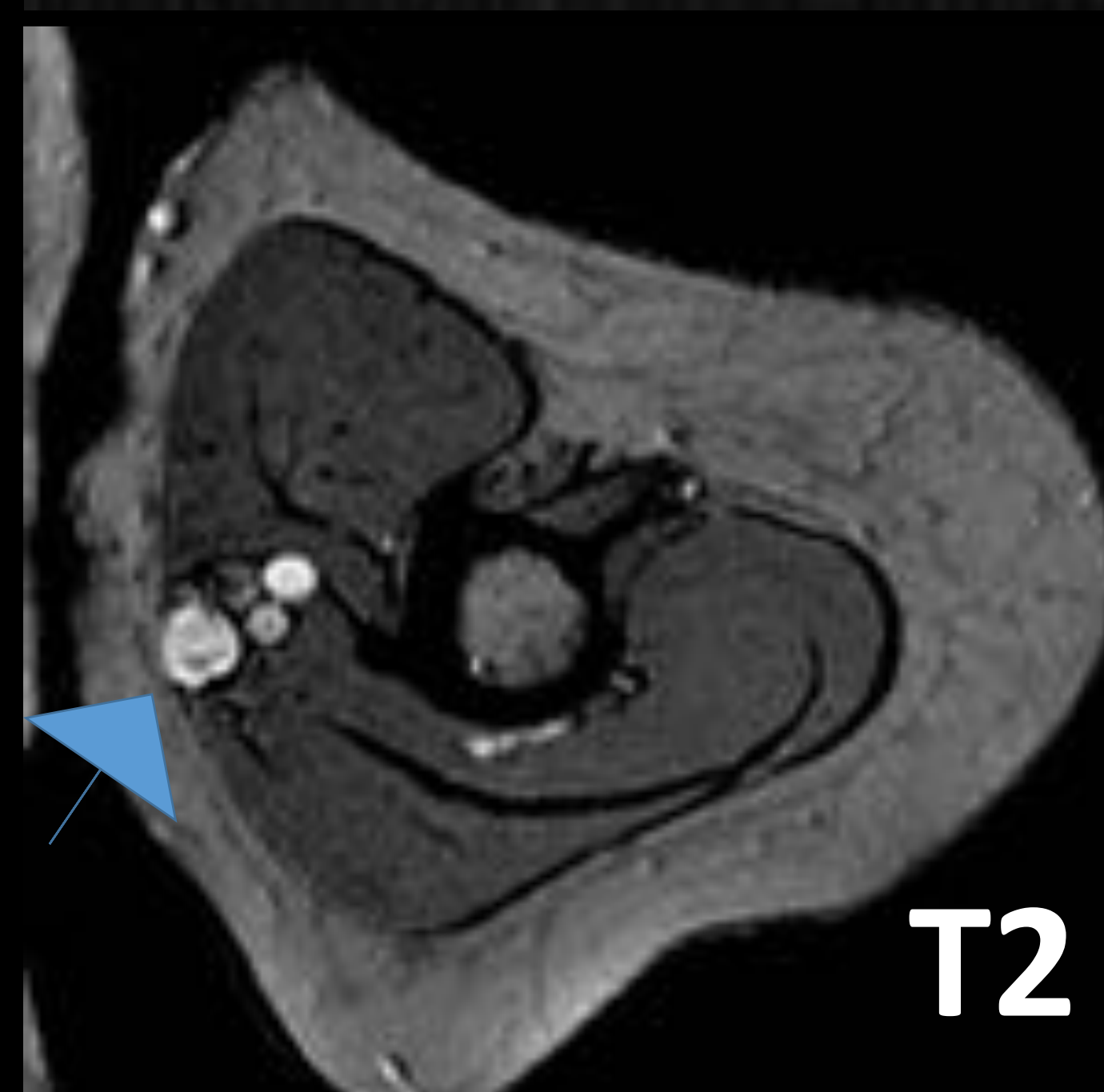
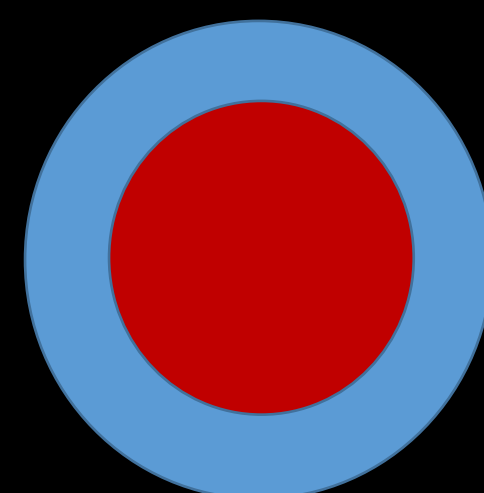
Fusiforme



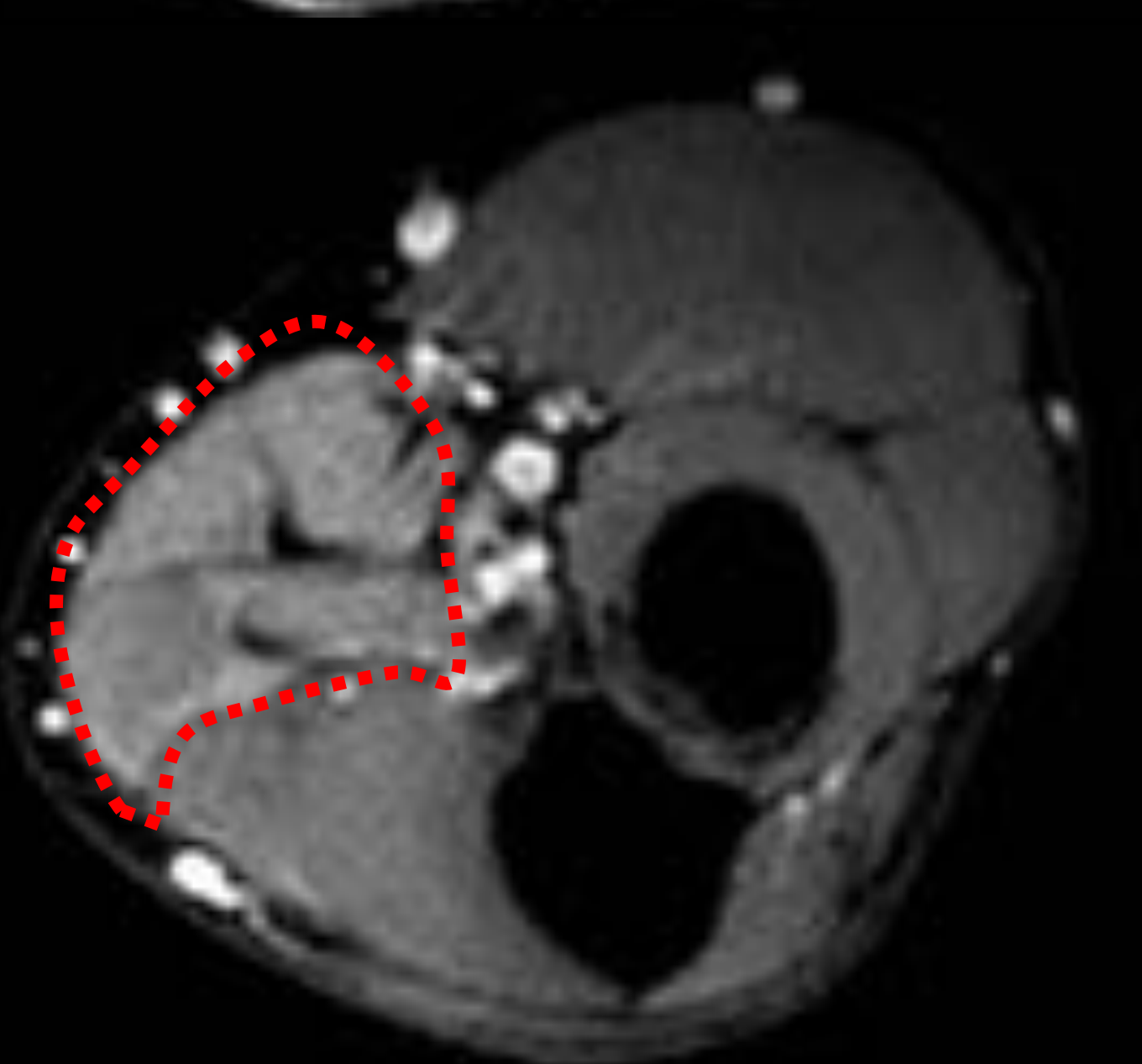
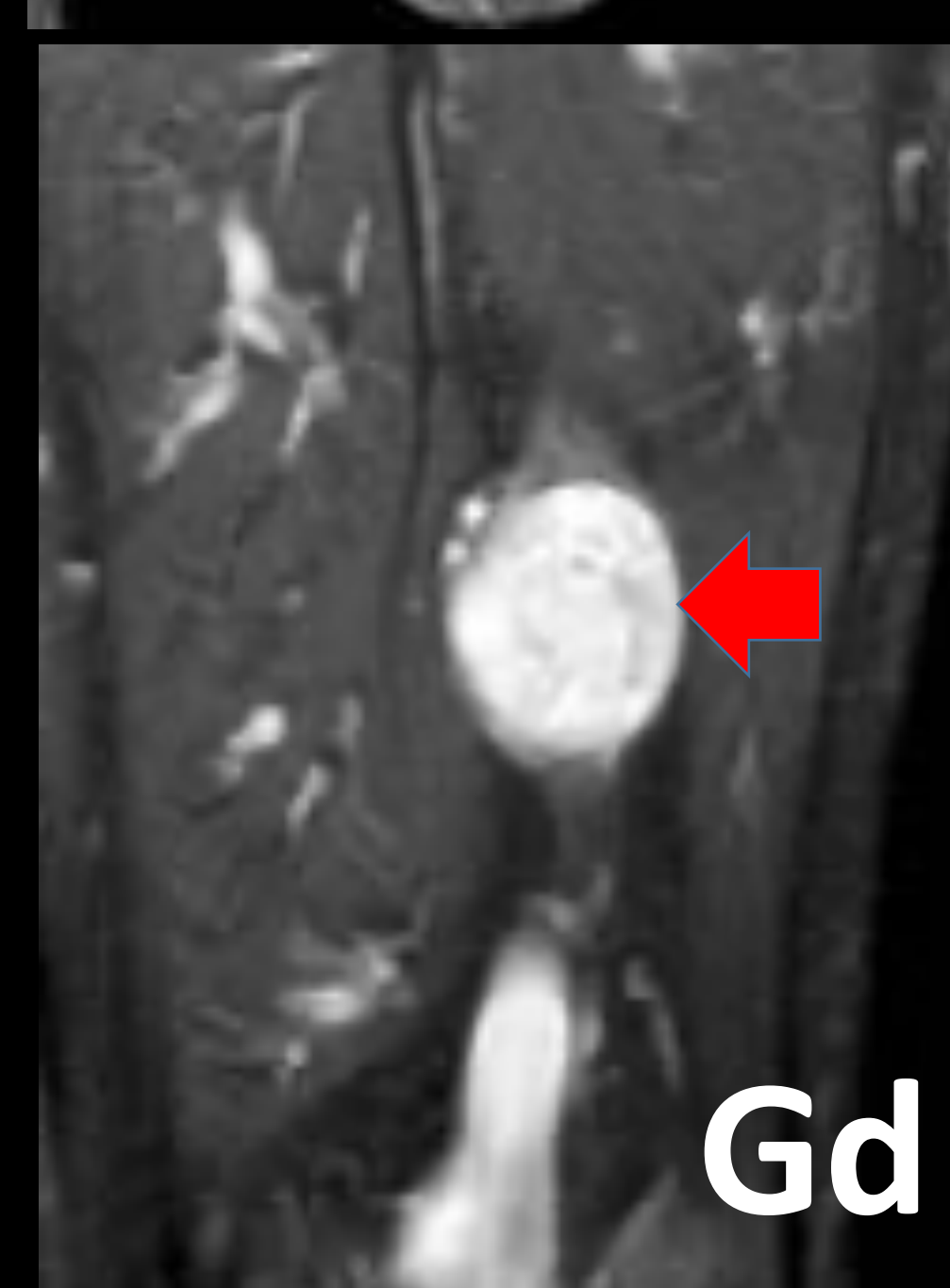
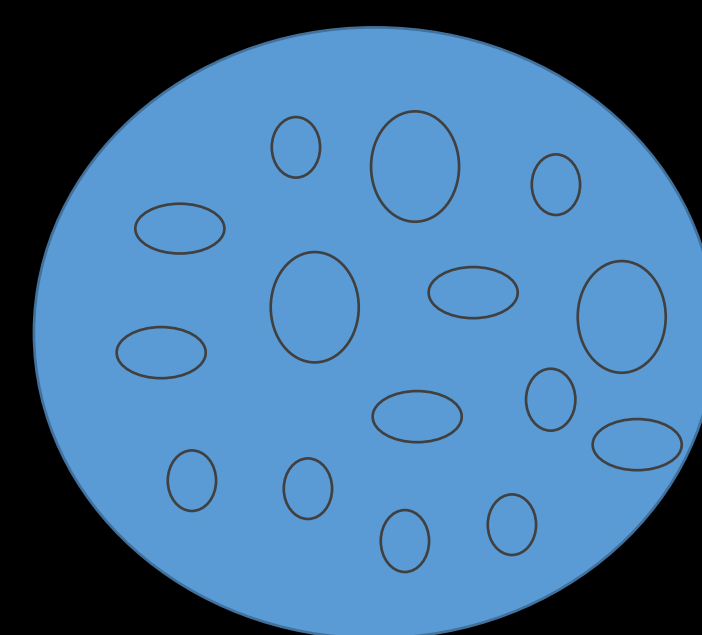
"Split-fat sign"
Eje largo de la lesión



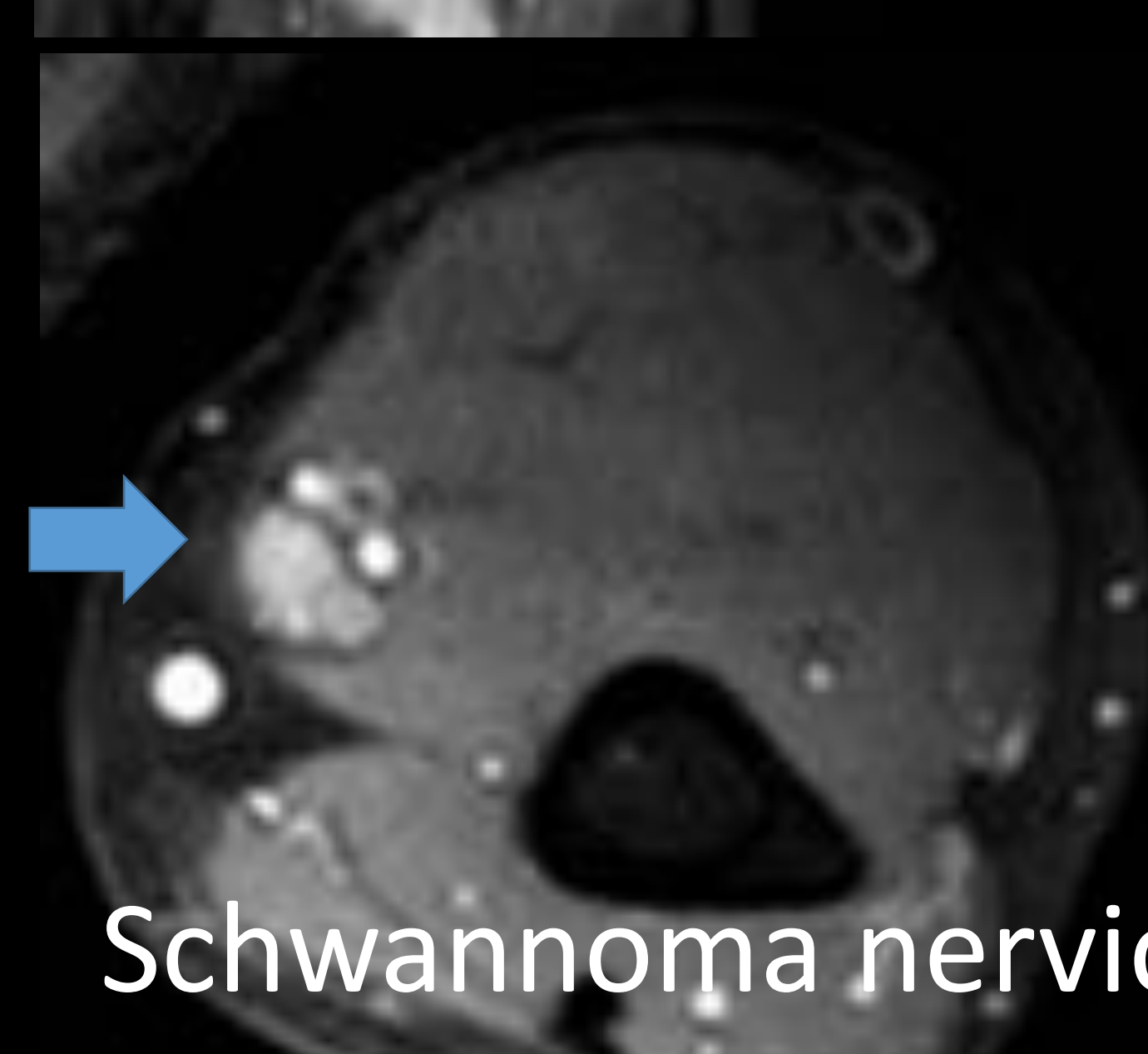
"Target sign"



"Fascicular sign"



Atrofia de musculatura inervada



OBJETIVO DOCENTE

REVISIÓN DE TEMA

CONCLUSIONES

NO DISTINGUIBLE EN ECO /RM

SCHWANOMA

NEUROFIBROMA

TUMOR MALIGNO DE LA VAINA NERVIOSA

	EXCÉNTRICO	CENTRAL	CENTRAL
<u>Relación nervio</u>			
Cápsula	70%	30%	Rara
<u>Márgenes</u>	Bien delimitado	Bien delimitado	Bien/Mal delimitado, crecimiento infiltrativo
<u>Tamaño</u>	<5cm	<5cm	>5cm
<u>Target sign</u>	++	++	-
<u>Fascicular sign</u>	++	++	+
<u>Degeneración quística/hemorragia</u>	+	+	+++
<u>Edema perilesional</u>	-	-	++
<u>Realce Gd</u>	↑homogéneo	↑homogéneo	Periférico

AUNQUE HAY SIGNOS DE RM QUE SUGIEREN MALIGNIDAD, LA BIOPSIA ES NECESARIA PARA CONFIRMAR EL DIAGNÓSTICO BENIGNO/MALIGNO

Recomendaciones ESSR (European Society of Musculoskeletal Radiology)

- Es posible diagnosticar un tumor de la vaina nerviosa en eco/RM
- Pero **no** es posible diferenciar Schwannoma/Neurofibroma
- Aunque hay hallazgos sugestivos de tumor maligno, es **necesario** la **biopsia** para diferenciar tumor **benigno/maligno** de la vaina nerviosa
- Lesiones puramente benignas que se puede evitar biopsia:
 - Ganglión intraneural
 - Lipoma intraneural
 - Neuroma de Morton
 - Neuroma traumático
 - Perineuroma

OBJETIVO DOCENTE

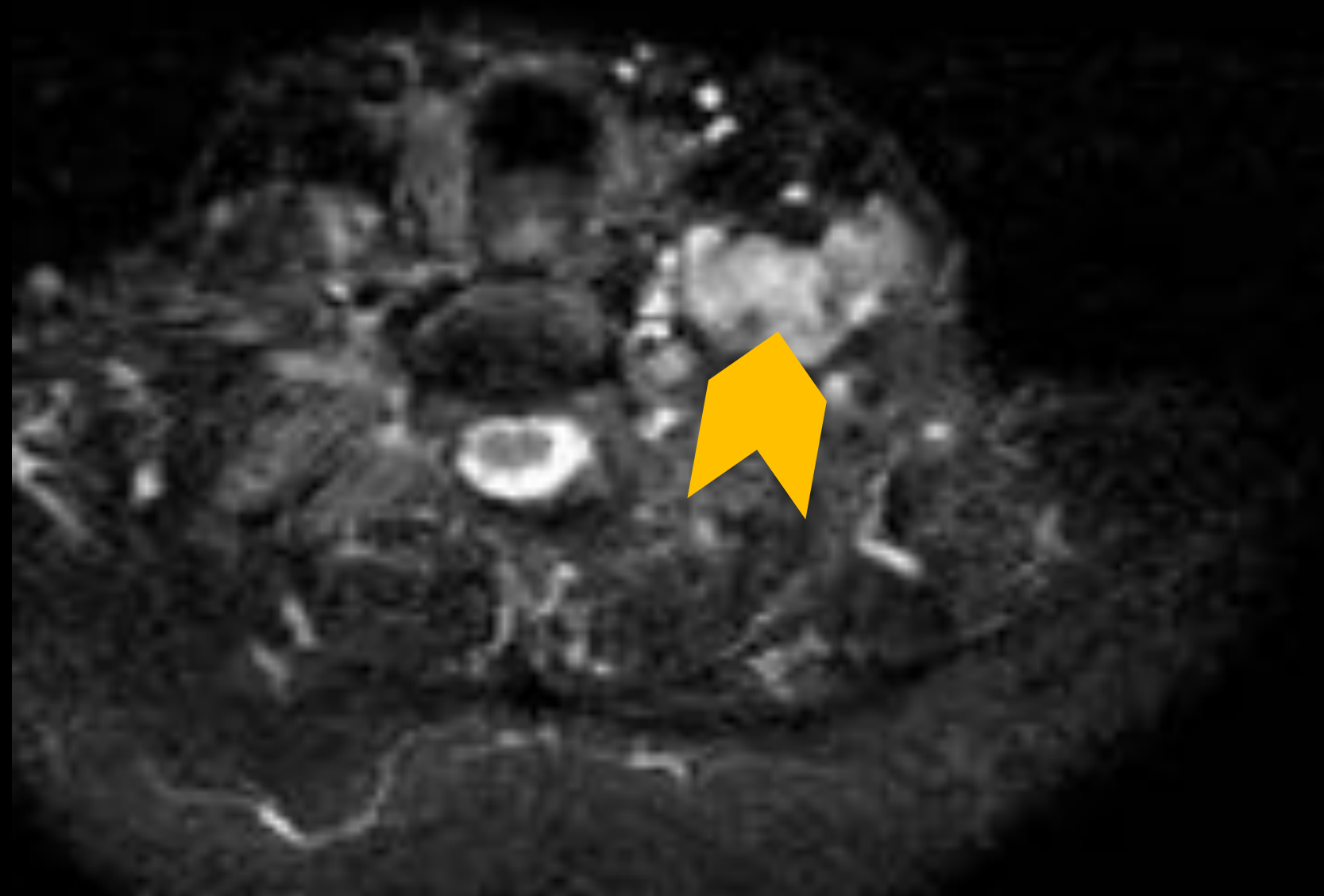
REVISIÓN DE TEMA

CONCLUSIONES

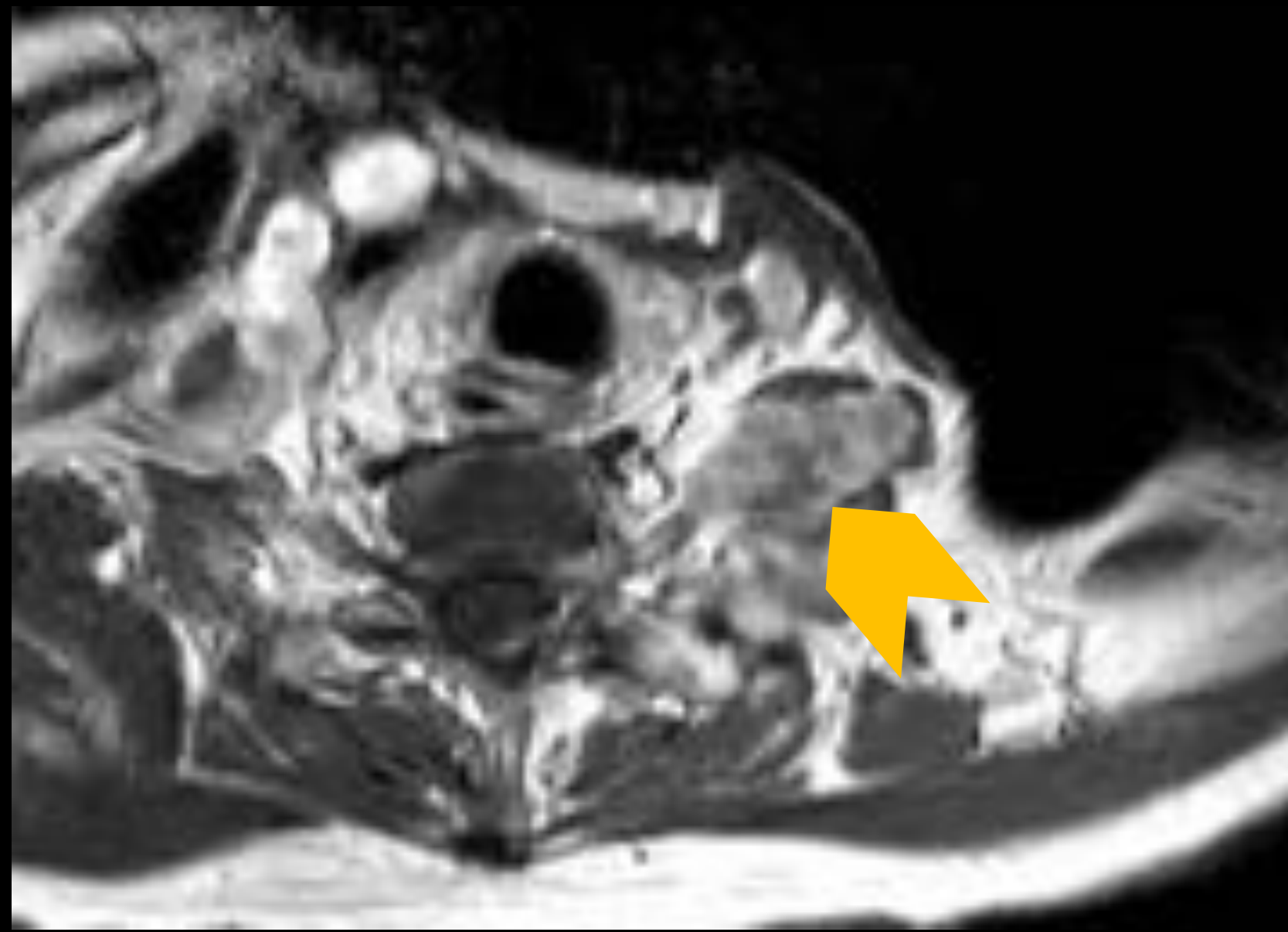
Tumor benigno de la vaina nerviosa



- T1:**
- Hipointenso
 - Fusiforme
 - "Tail sign"
 - Bien delimitado
 - No infiltra grasa



- Stir:**
- Hiperintenso
 - "Fascicular sign"
 - No edema perilesional

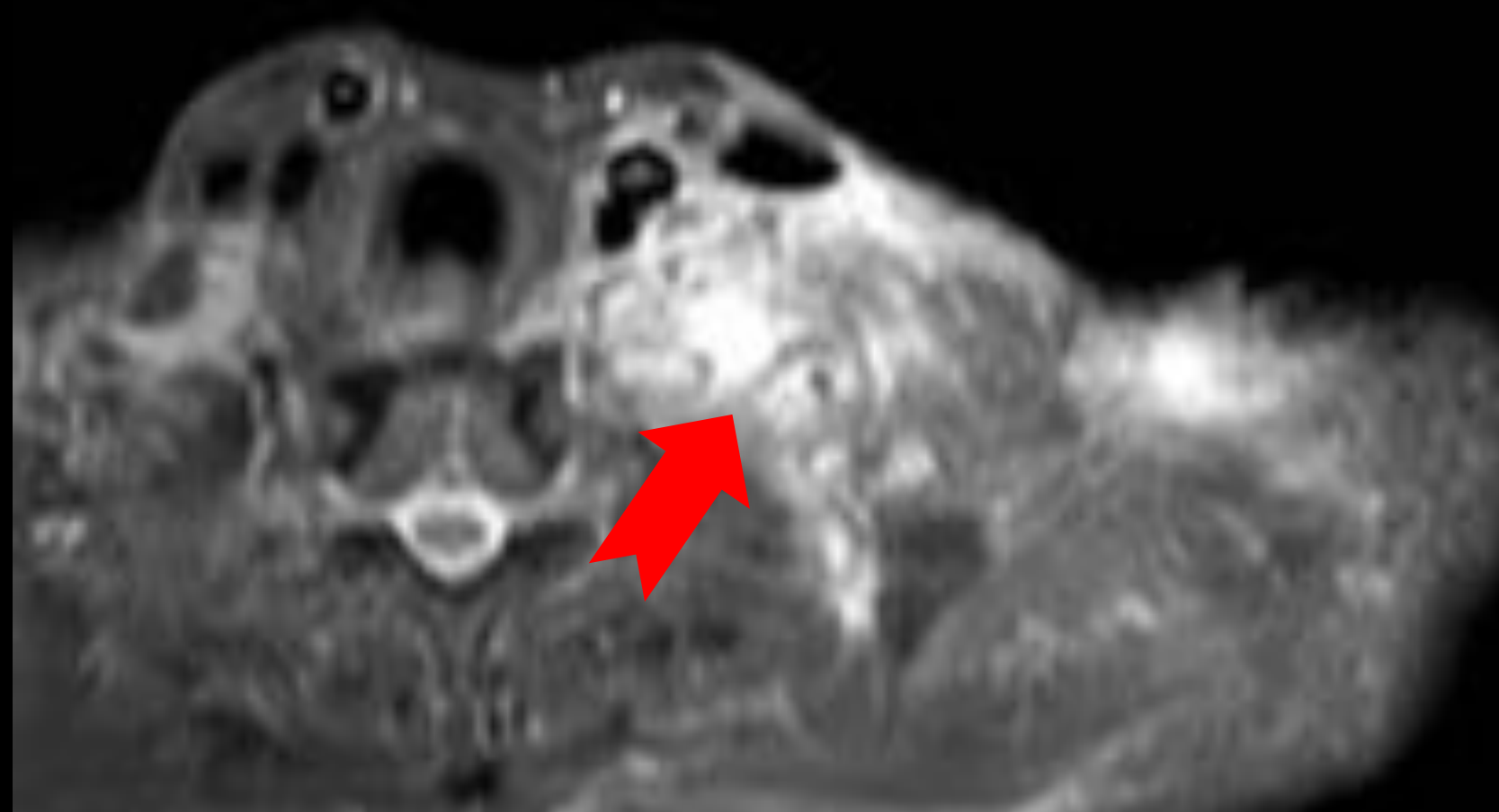


- Gd:**
- Difuso

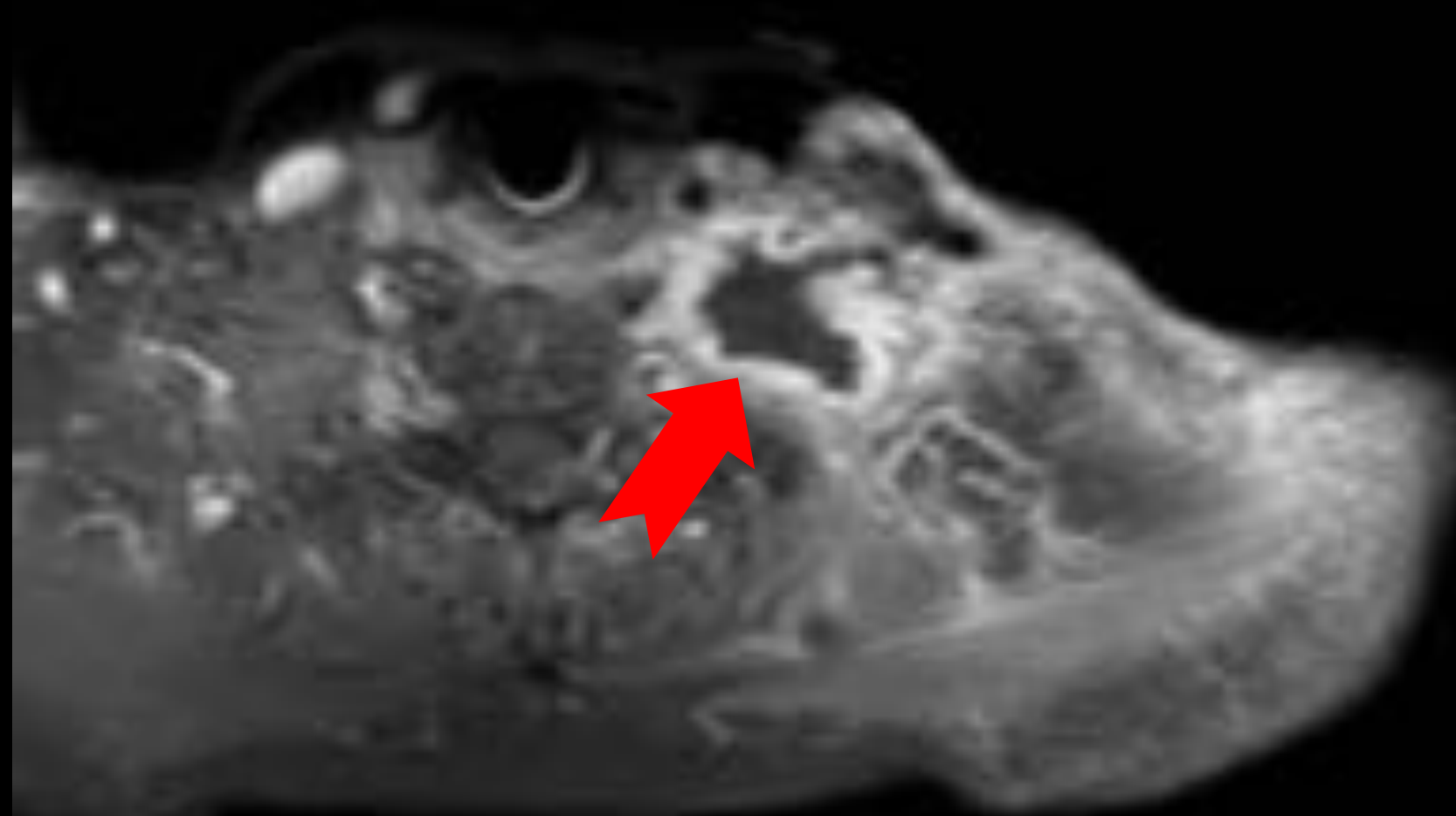
Tumor maligno de la vaina nerviosa



- T1:**
- Hipointenso
 - Irregular
 - Mal delimitado
 - Infiltra grasa



- Stir:**
- Heterogéneo
 - Cambios necróticos
 - Edema perilesional



- Gd:**
- Periférico

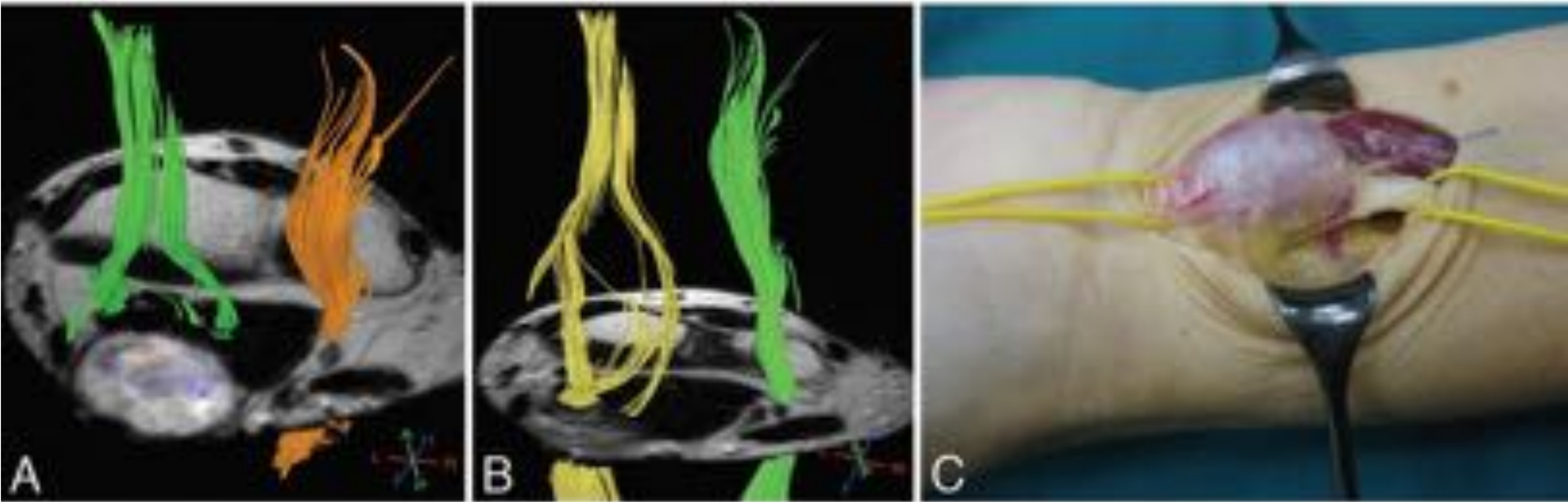
6 meses después...

OBJETIVO DOCENTE

REVISIÓN DE TEMA

CONCLUSIONES

Nuevos horizontes



Schmidt M. Neurosurgery Focus 2015

TUMOR VAINA BENIGNOS

TUMOR VAINA MALIGNOS

Estudio dinámico de contraste

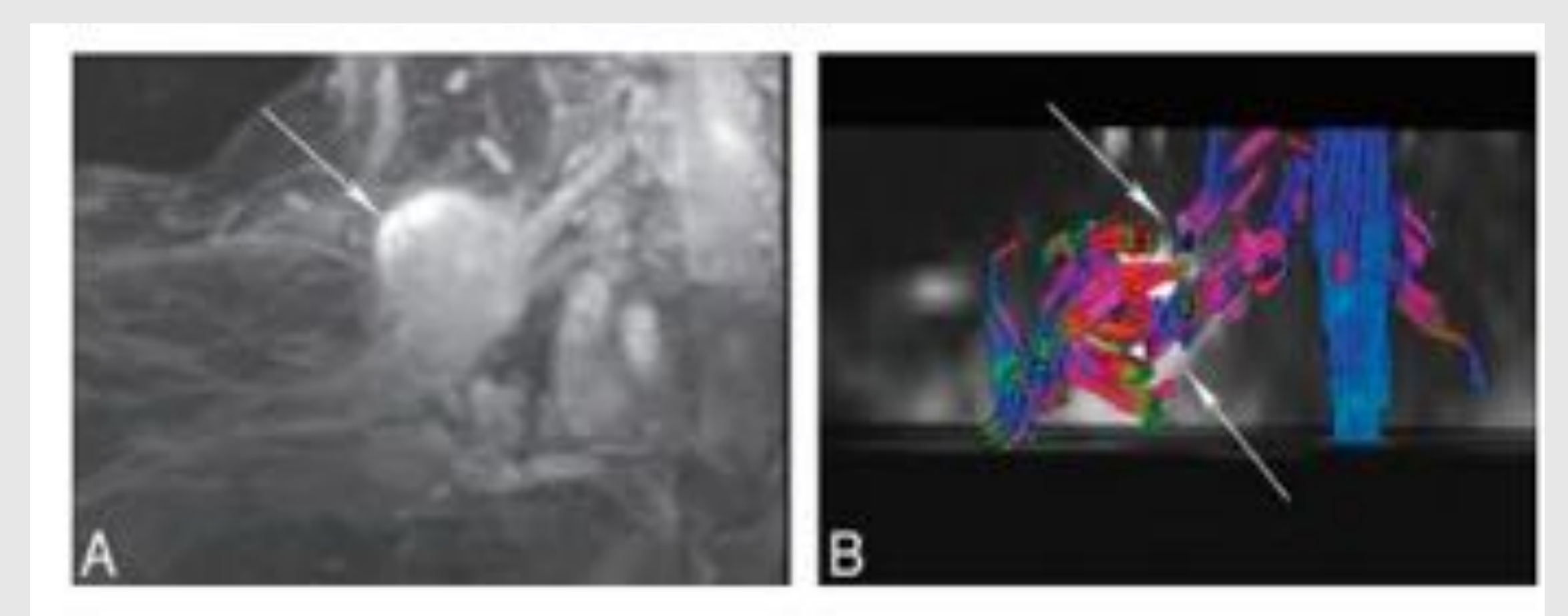
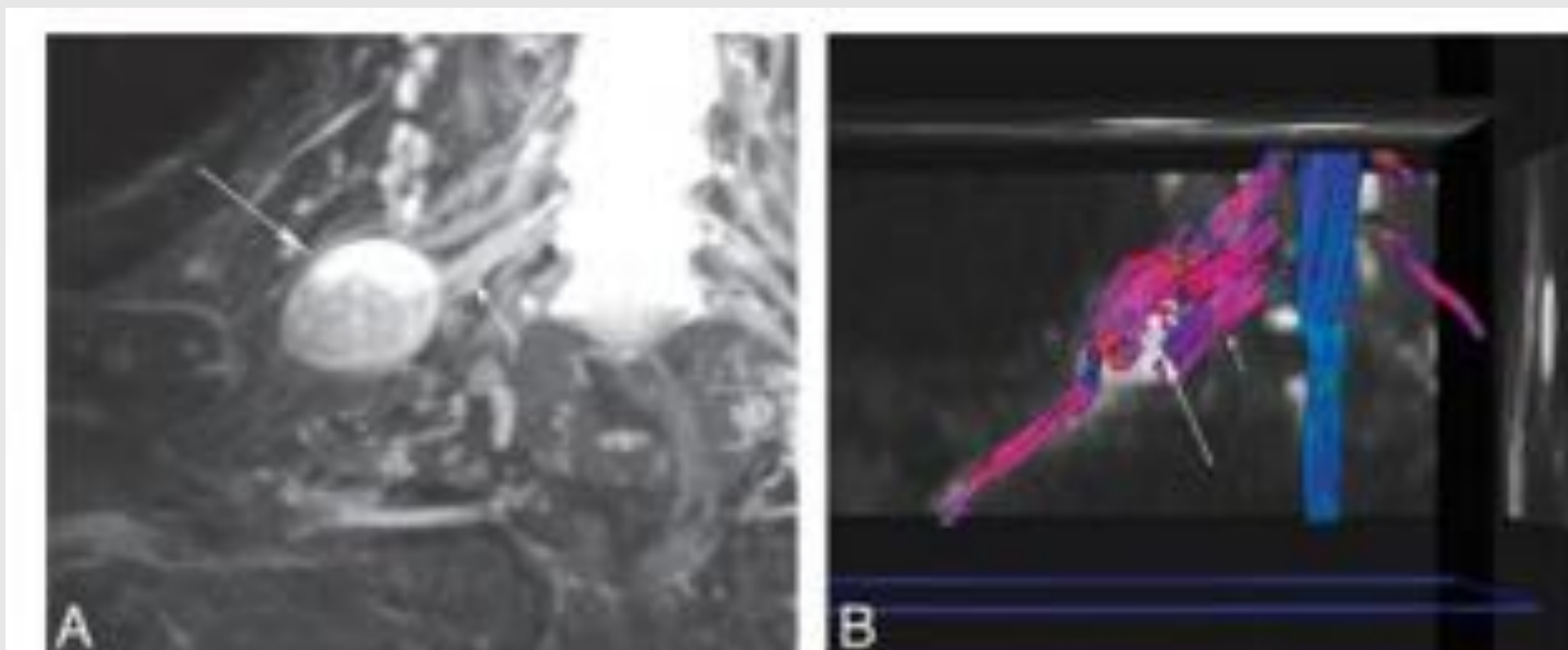
Tardía

Precoz

DTI (diffusion tensor imaging)

- Tractos nerviosos íntegros o rotura parcial
- Valor mínimo **ADC >1.0-1.1 x 10⁻³**

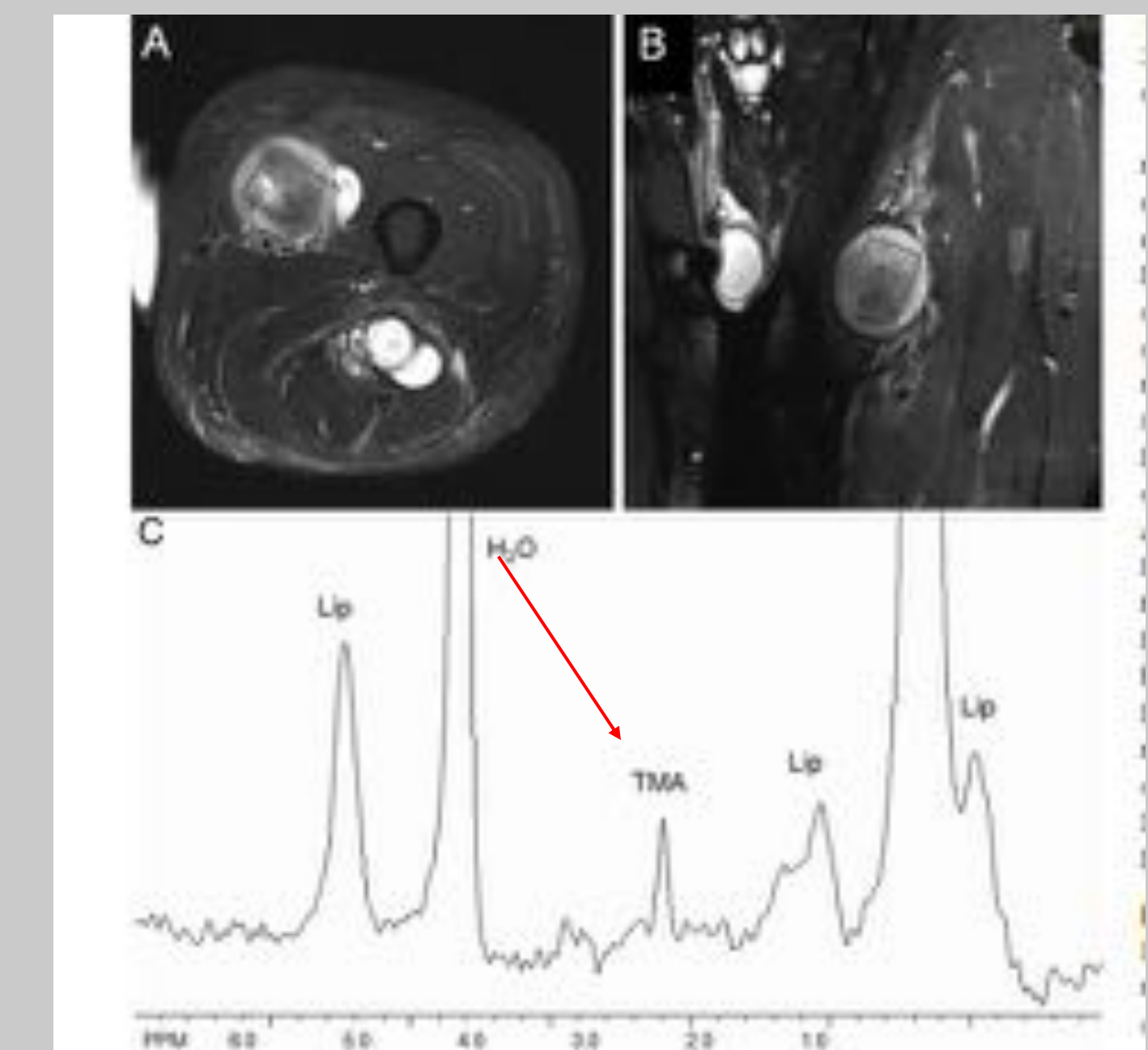
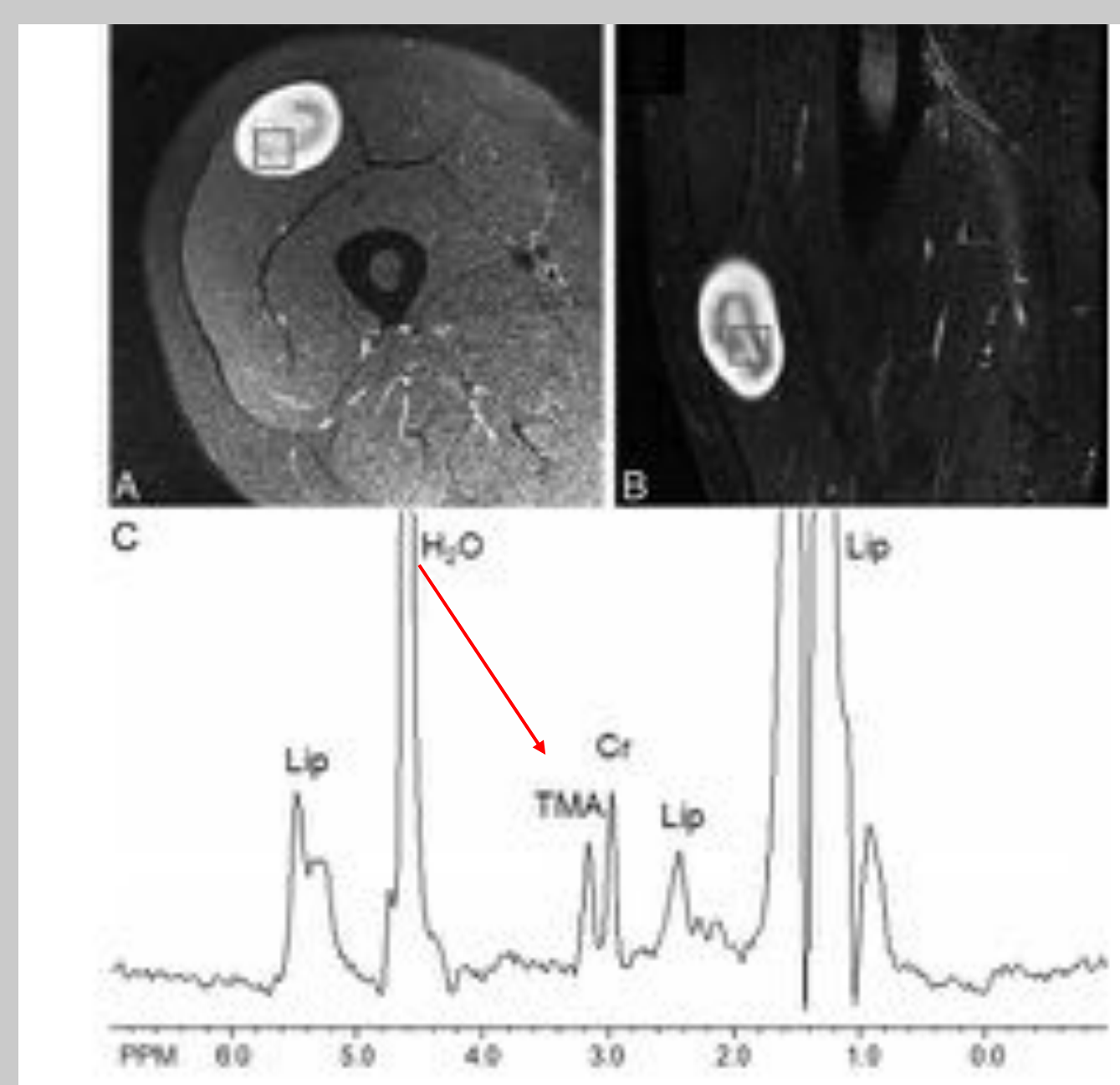
- Tractos nerviosos rotos parcial o totalmente
- Valor mínimo **ADC <1.0-1.2 x 10⁻³**



Espectroscopía

Fracción trimetilamina <50%

Fracción trimetilamina >50%



Fisher S. Seminars in Musculoskeletal Radiology 2015
Chhabra A AM J Neuroradiol 2013

OBJETIVO DOCENTE

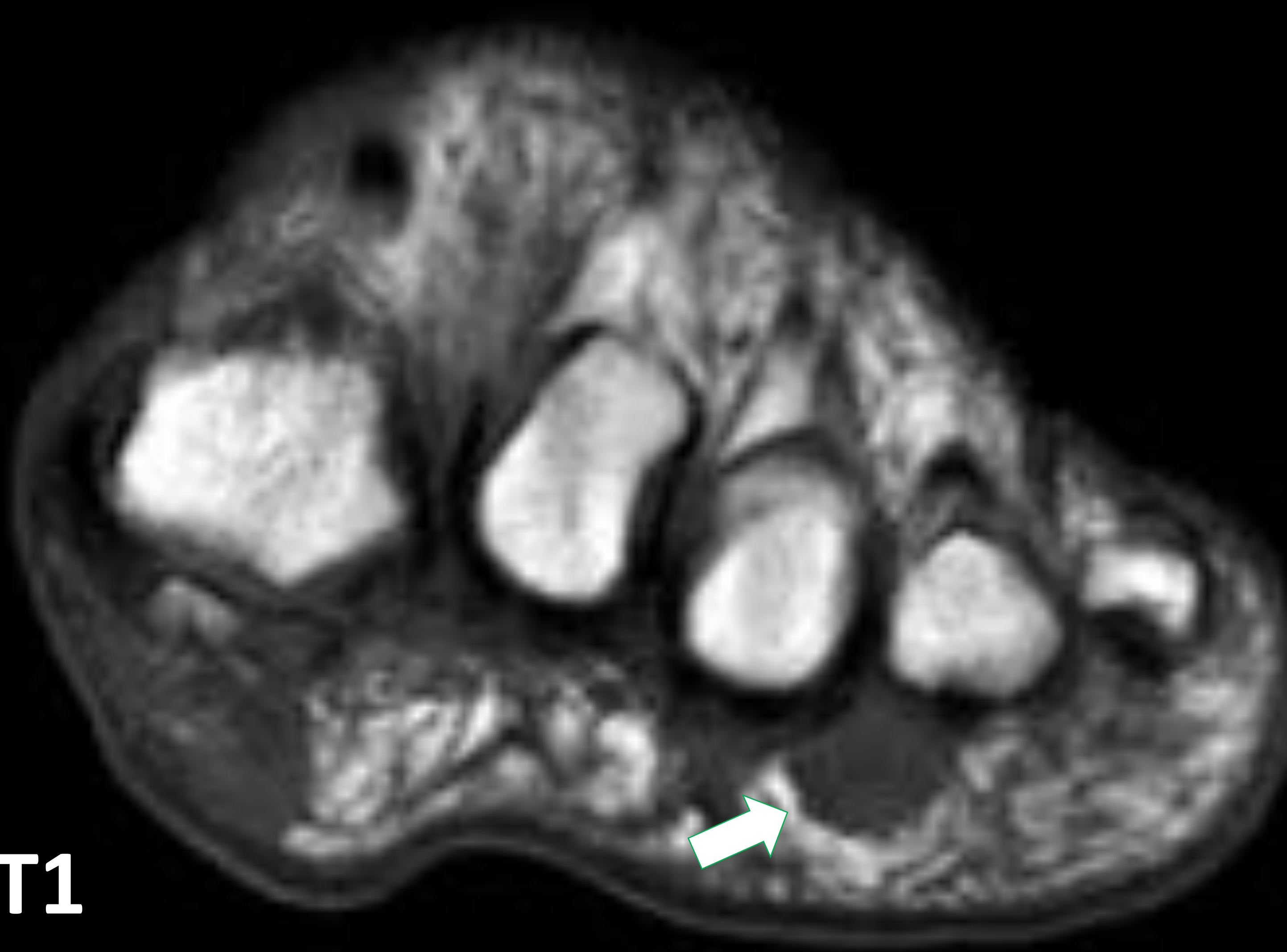
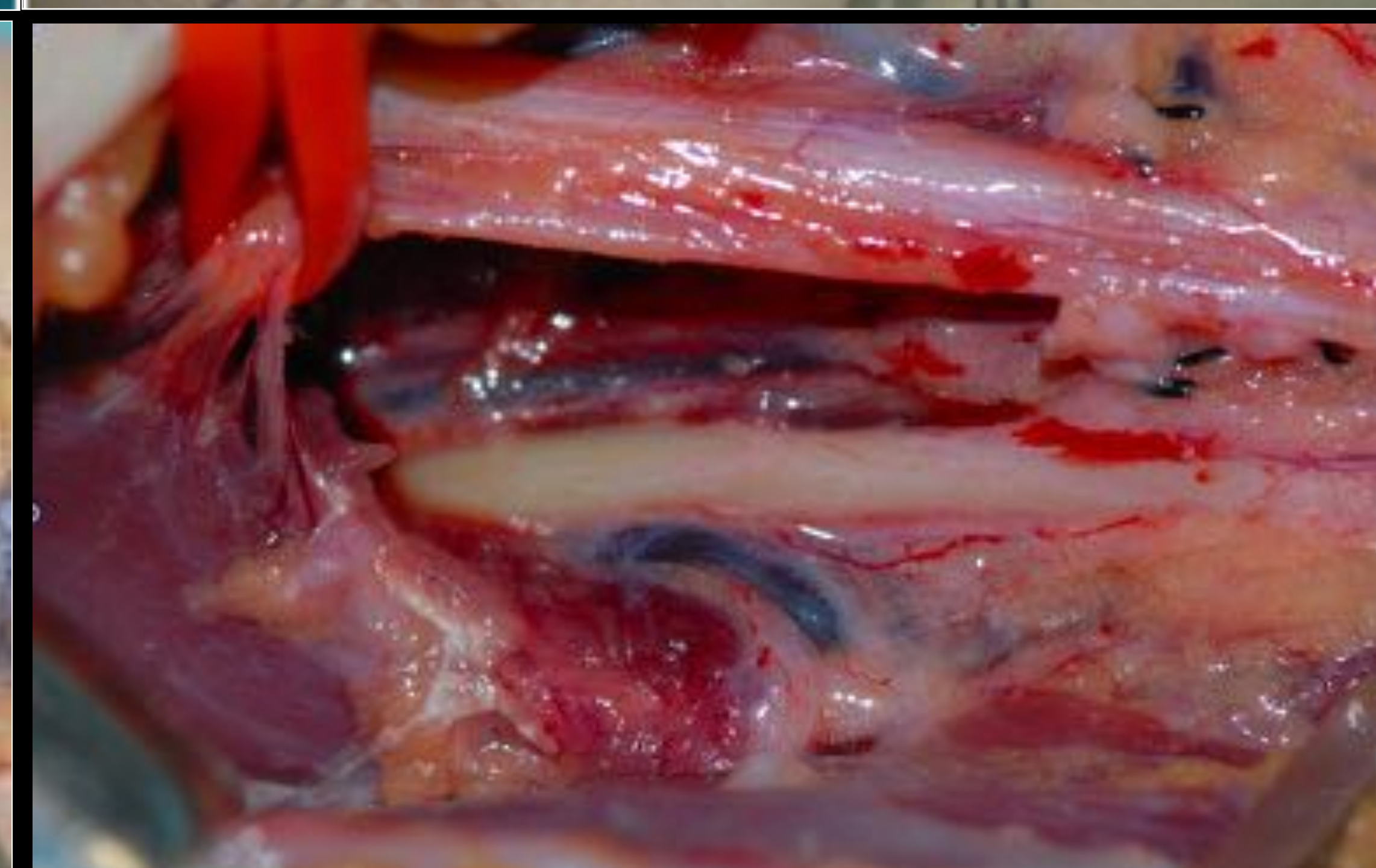
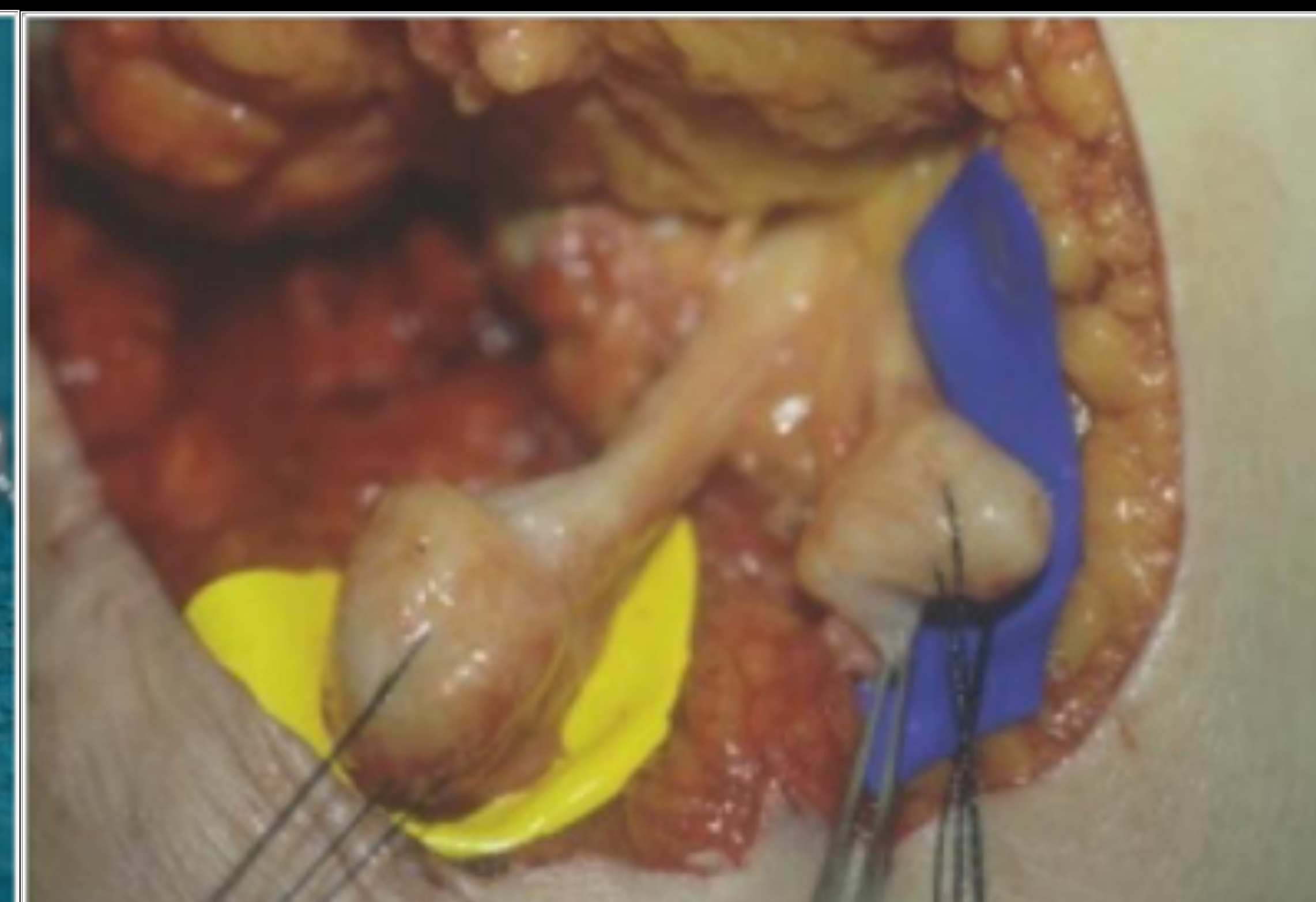
REVISIÓN DE TEMA

CONCLUSIONES

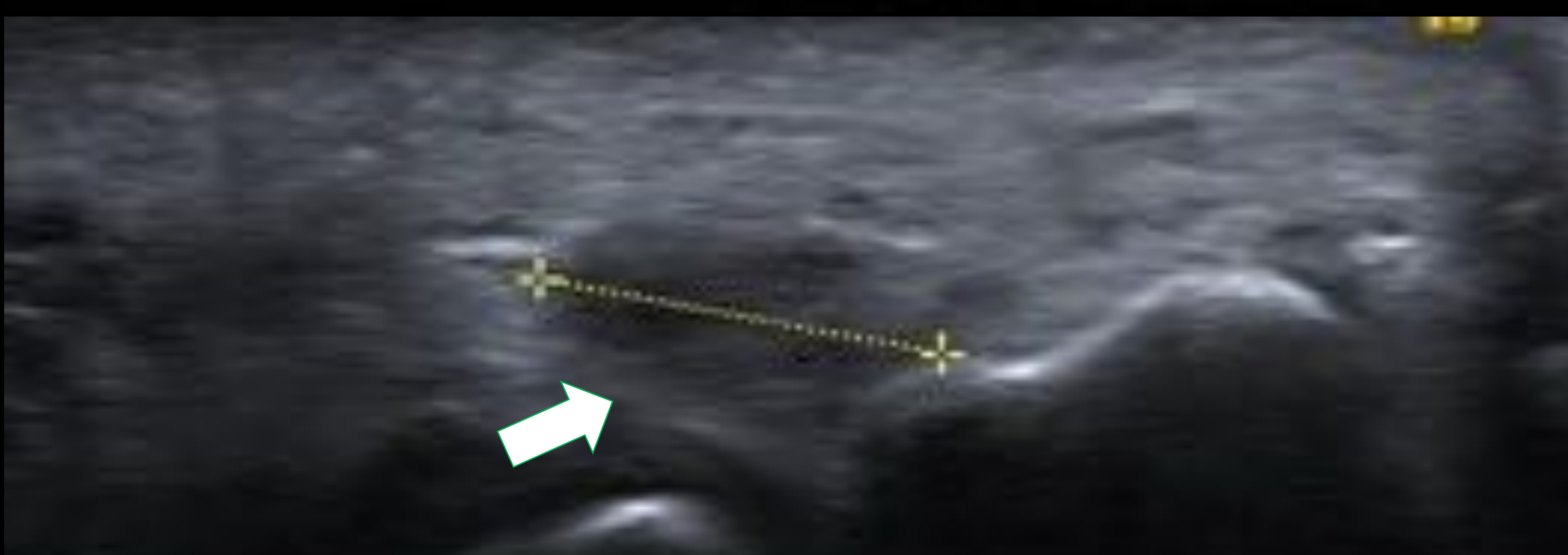
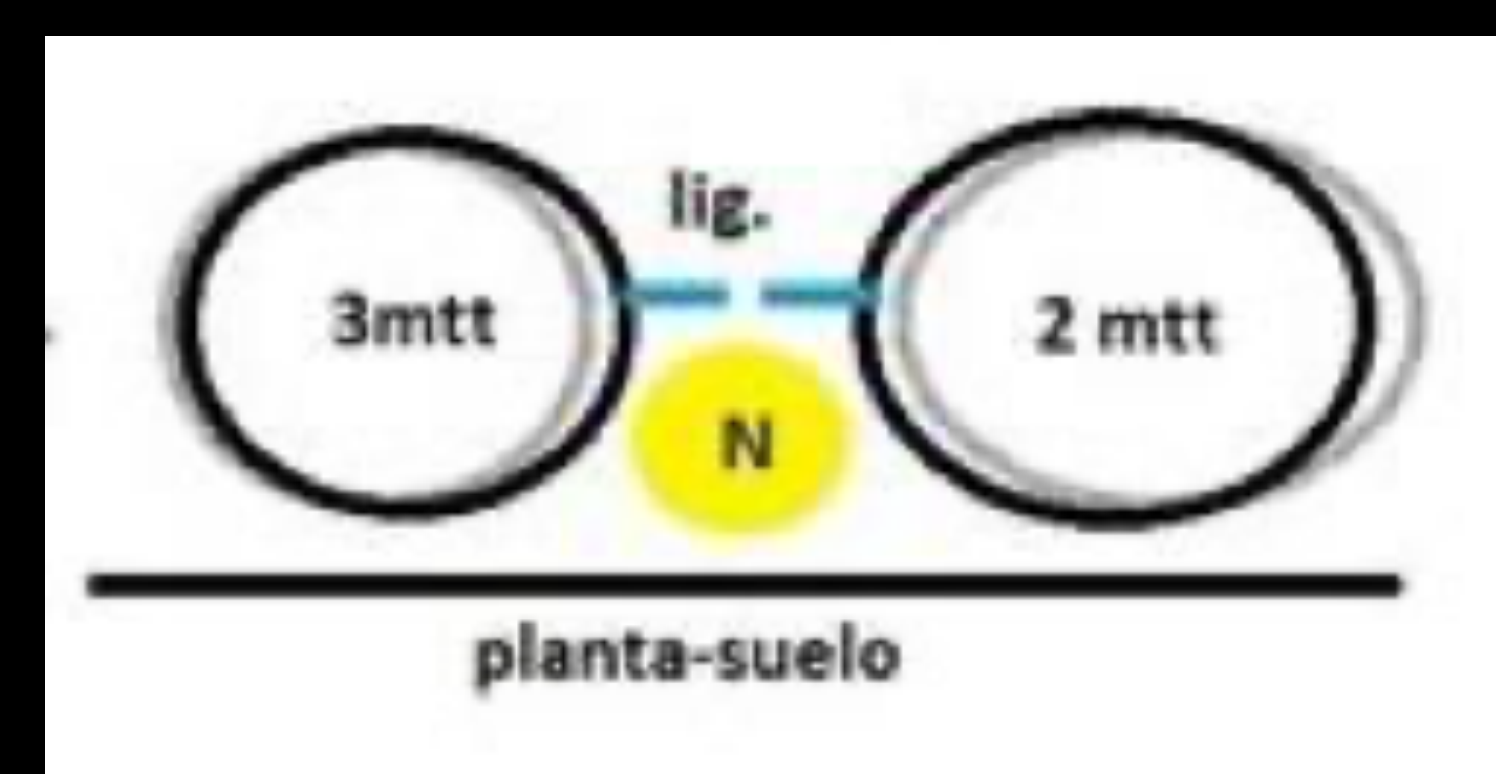
TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO

PROCESOS REACTIVOS:

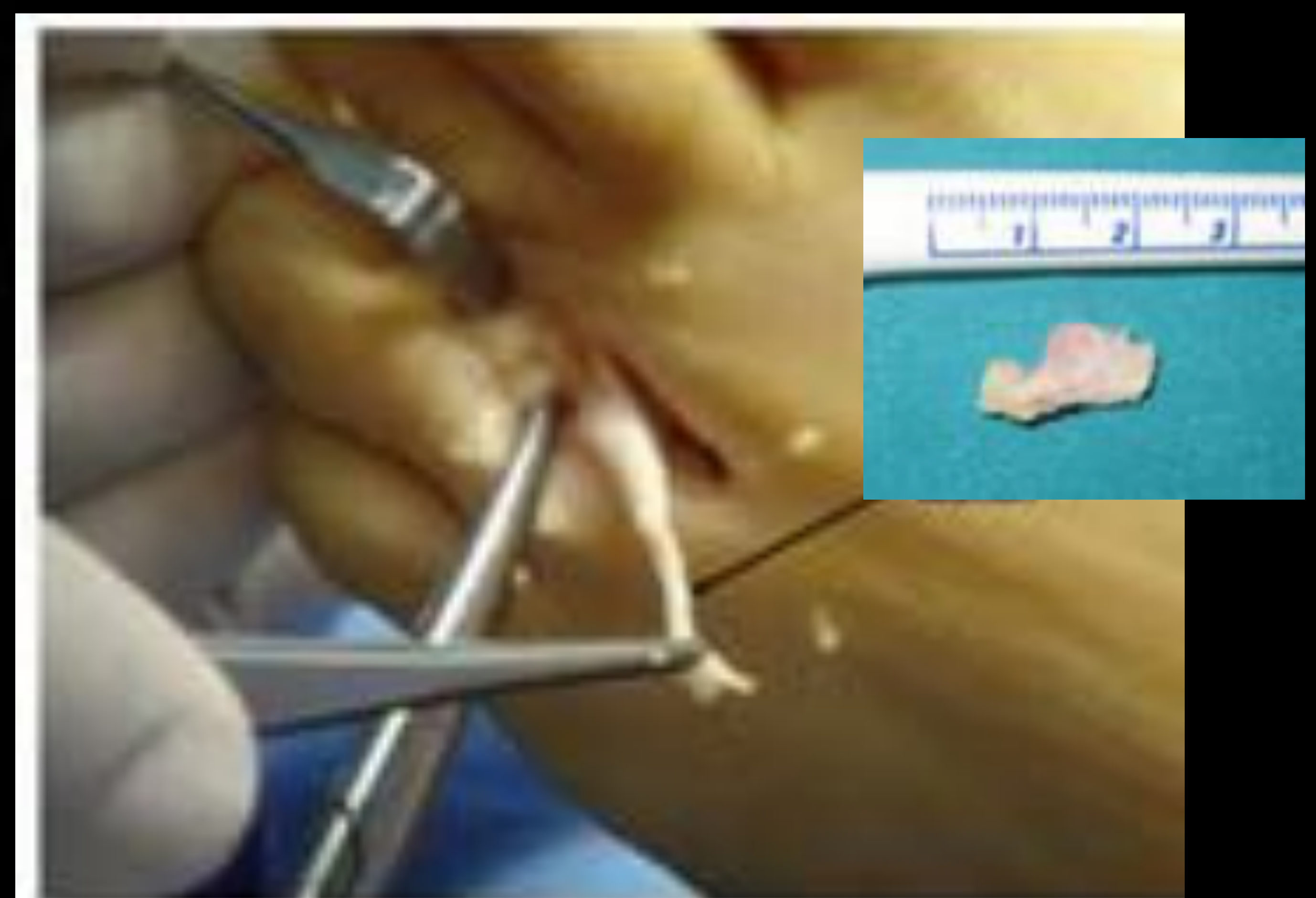
- Neuromas
- Fibrosis perineural
- Neuroma de Morton



T1



Eco



OBJETIVO DOCENTE

REVISIÓN DE TEMA

CONCLUSIONES

TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO

ORIGEN NEURAL:

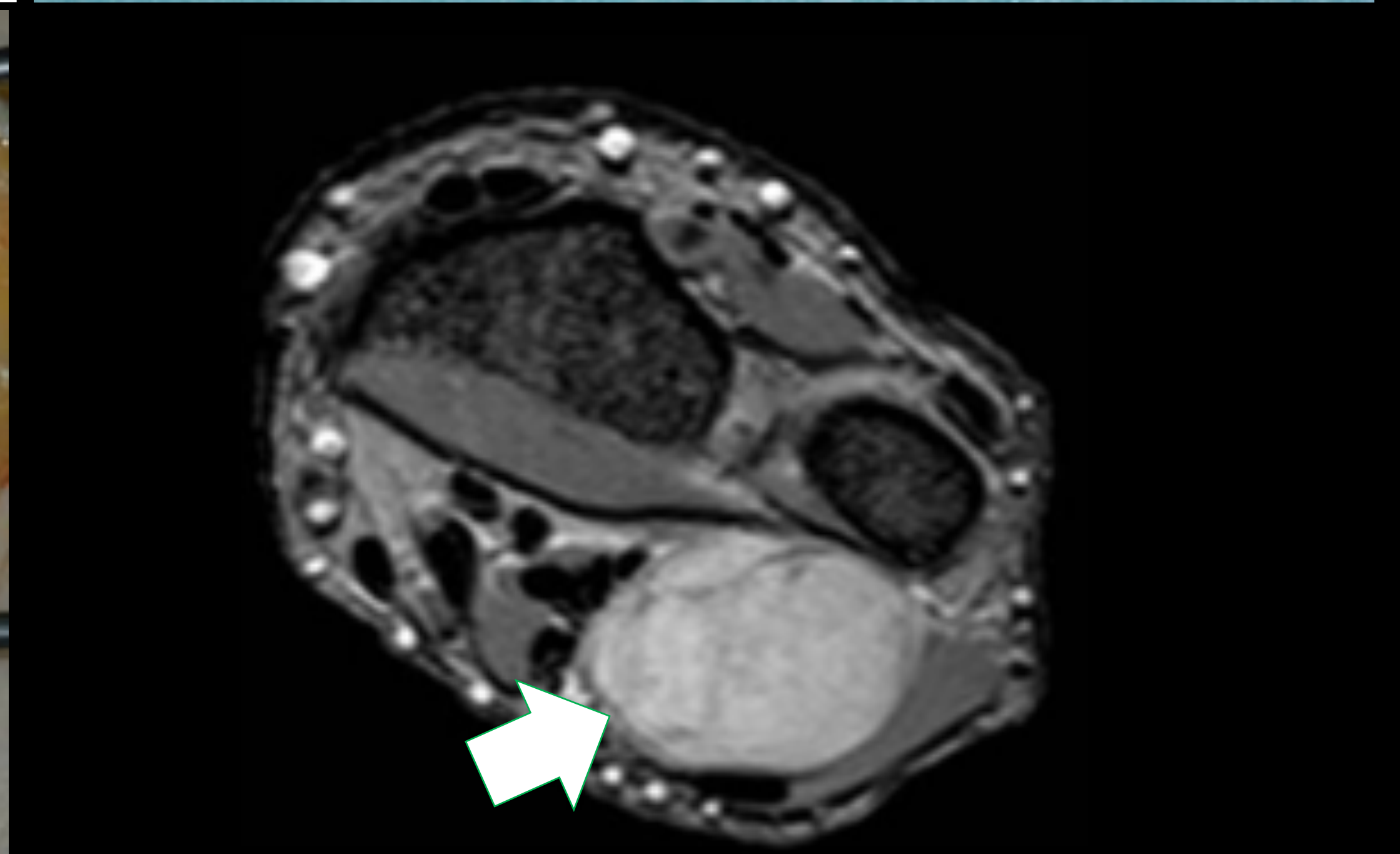
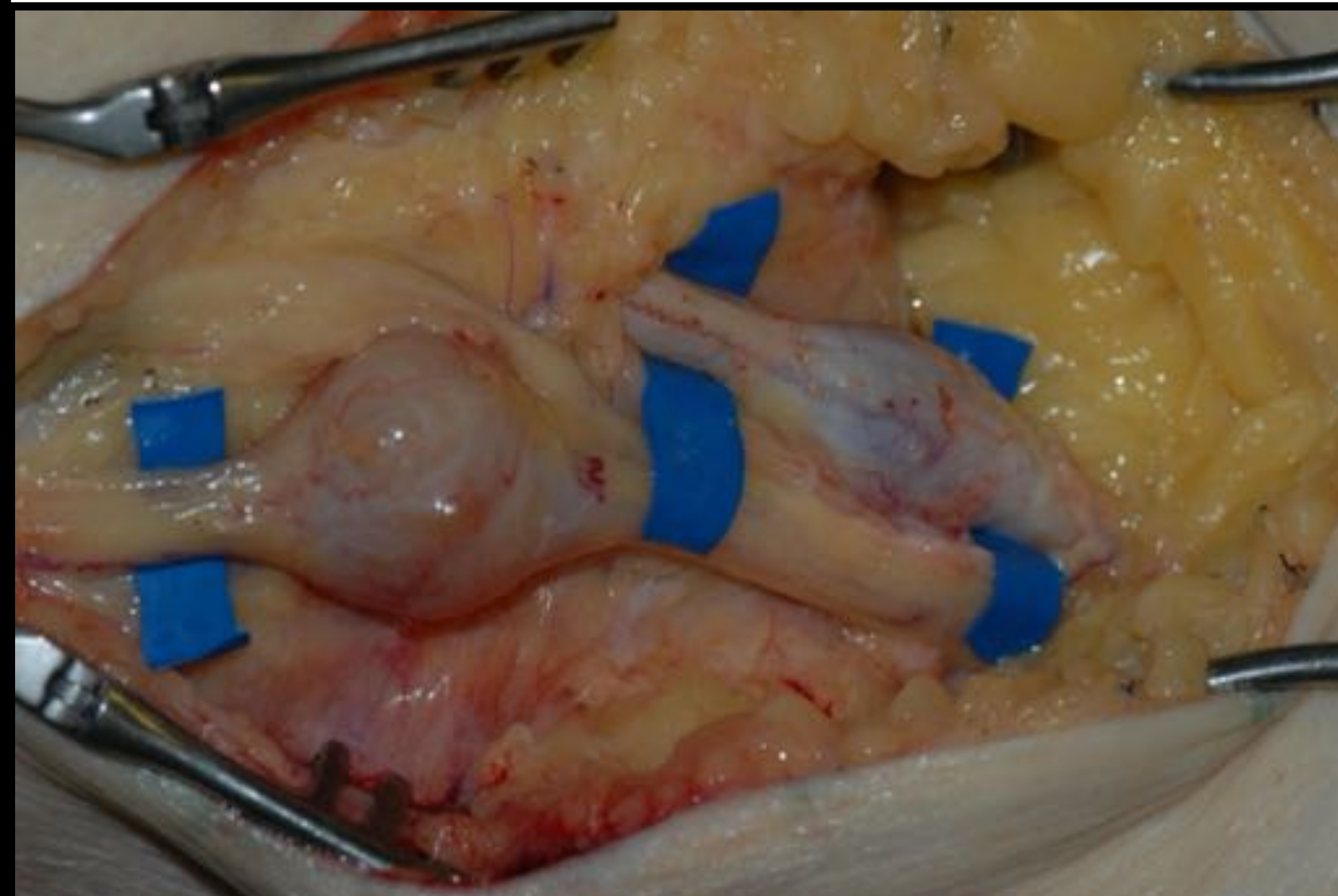
- Schwannoma
- Neurofibroma
- Tumor de células gigantes
- Neurotecoma

Schwannomas

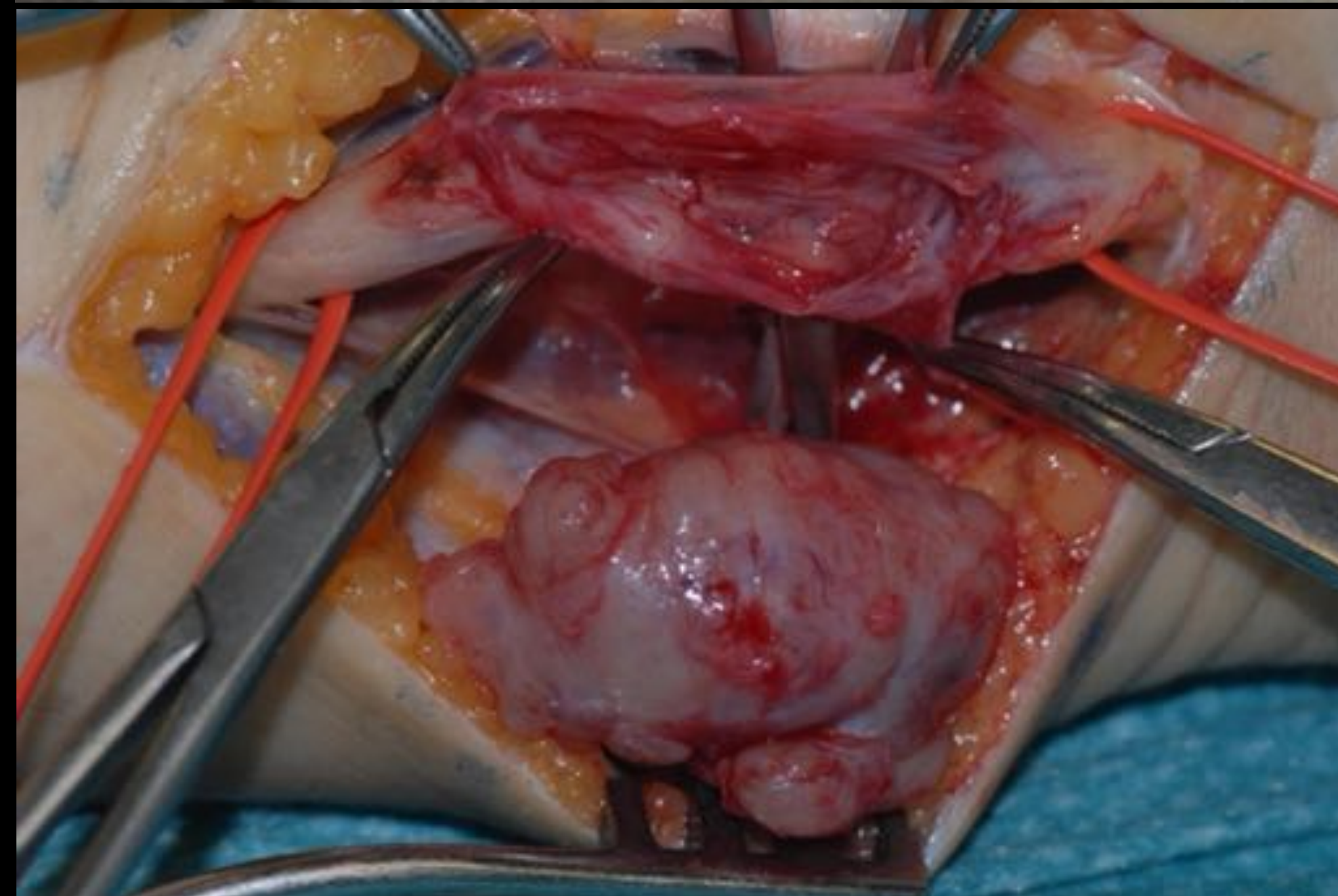
Nervio radial rama sensitiva



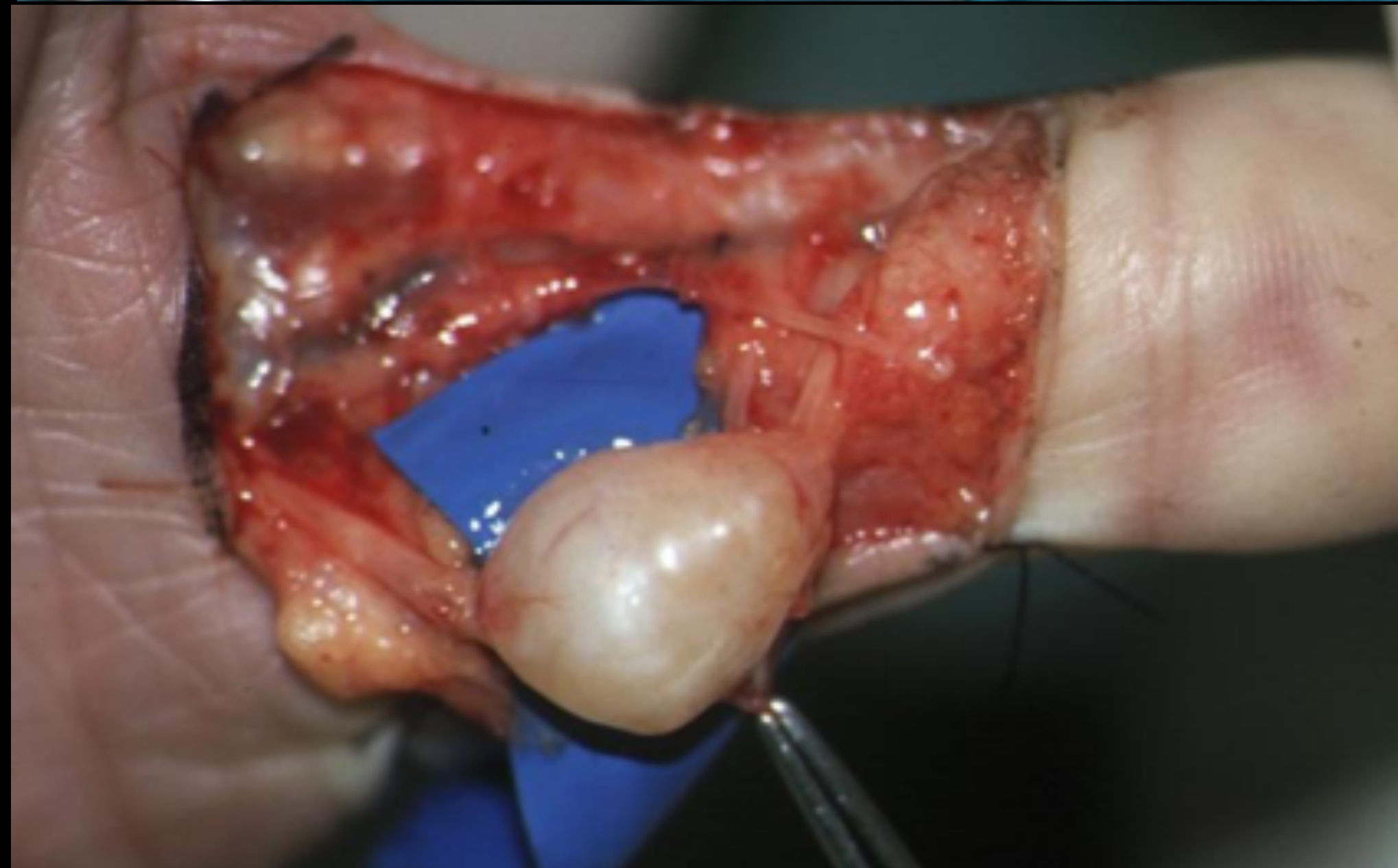
Nervios tibial posterior y peroneo



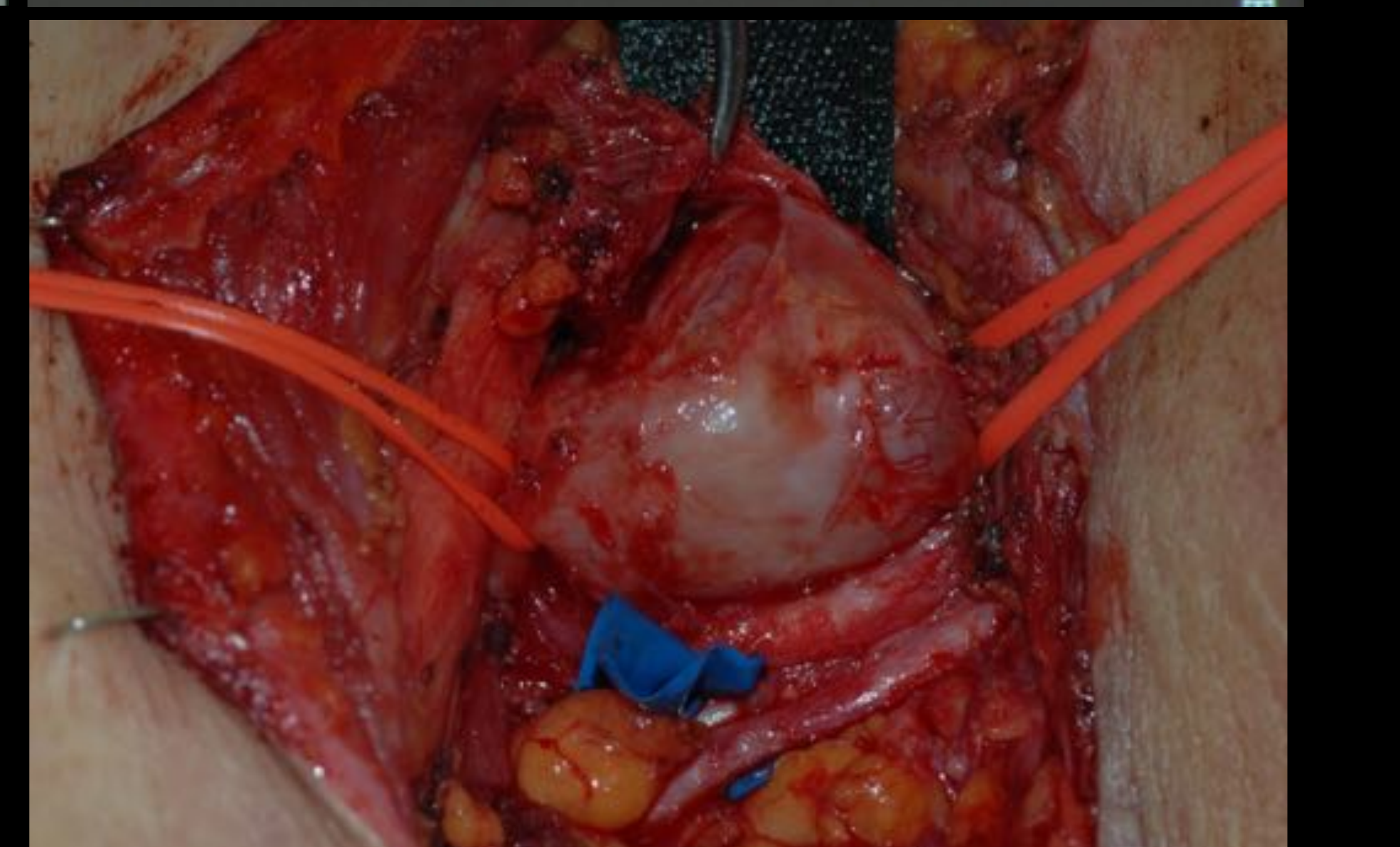
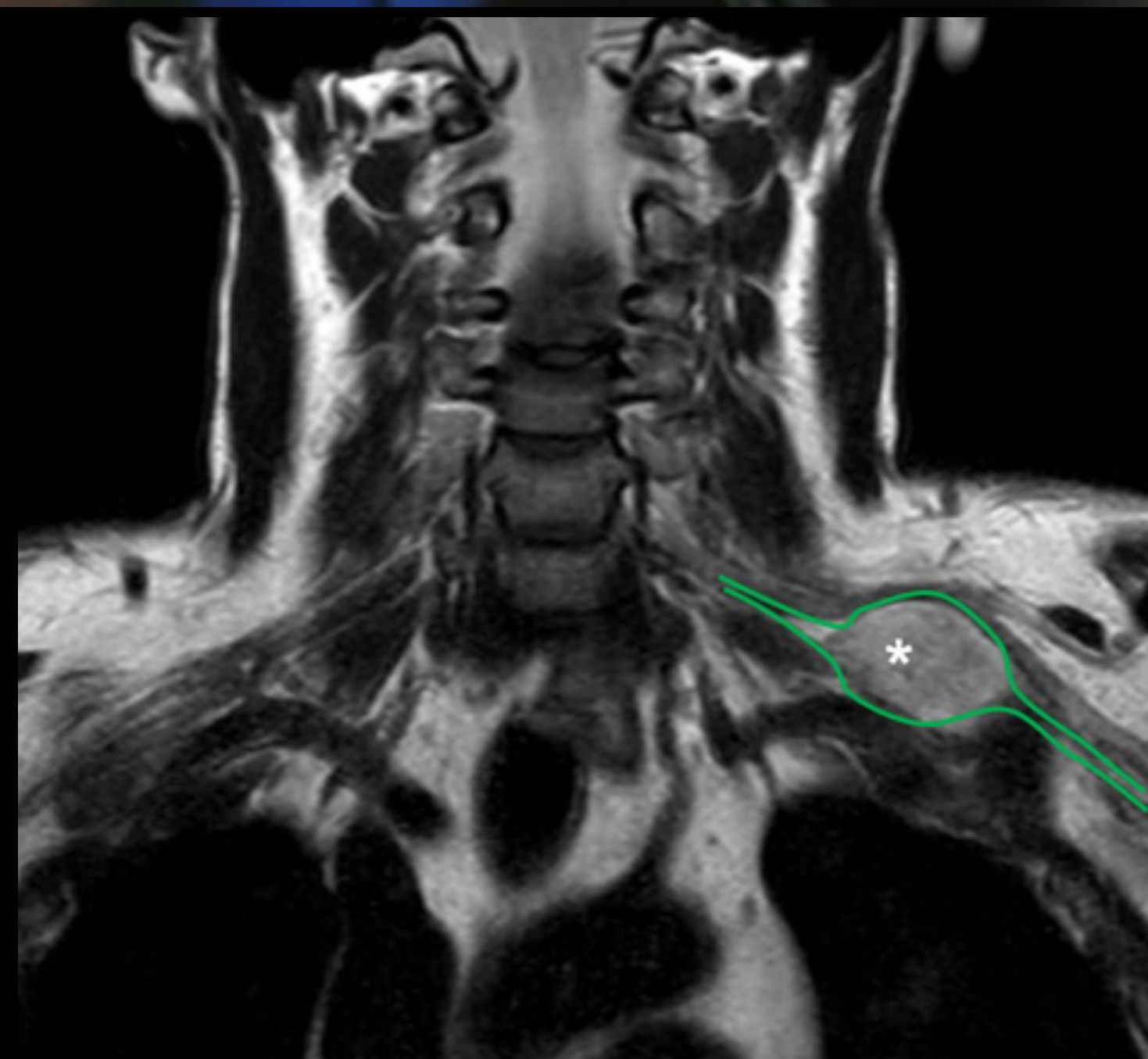
Nervio cubital



1º dedo de la mano



Nervio C6



OBJETIVO DOCENTE

REVISIÓN DE TEMA

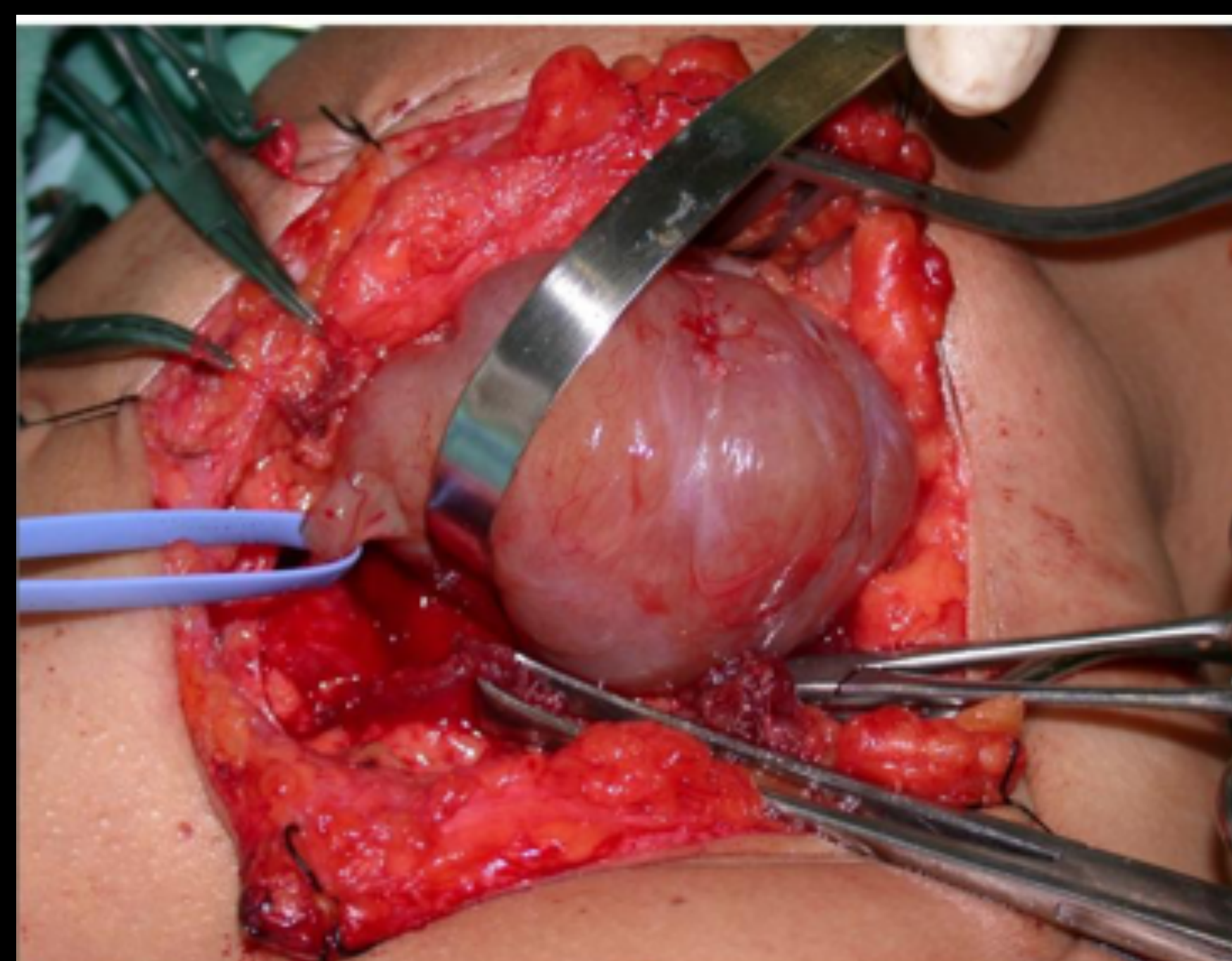
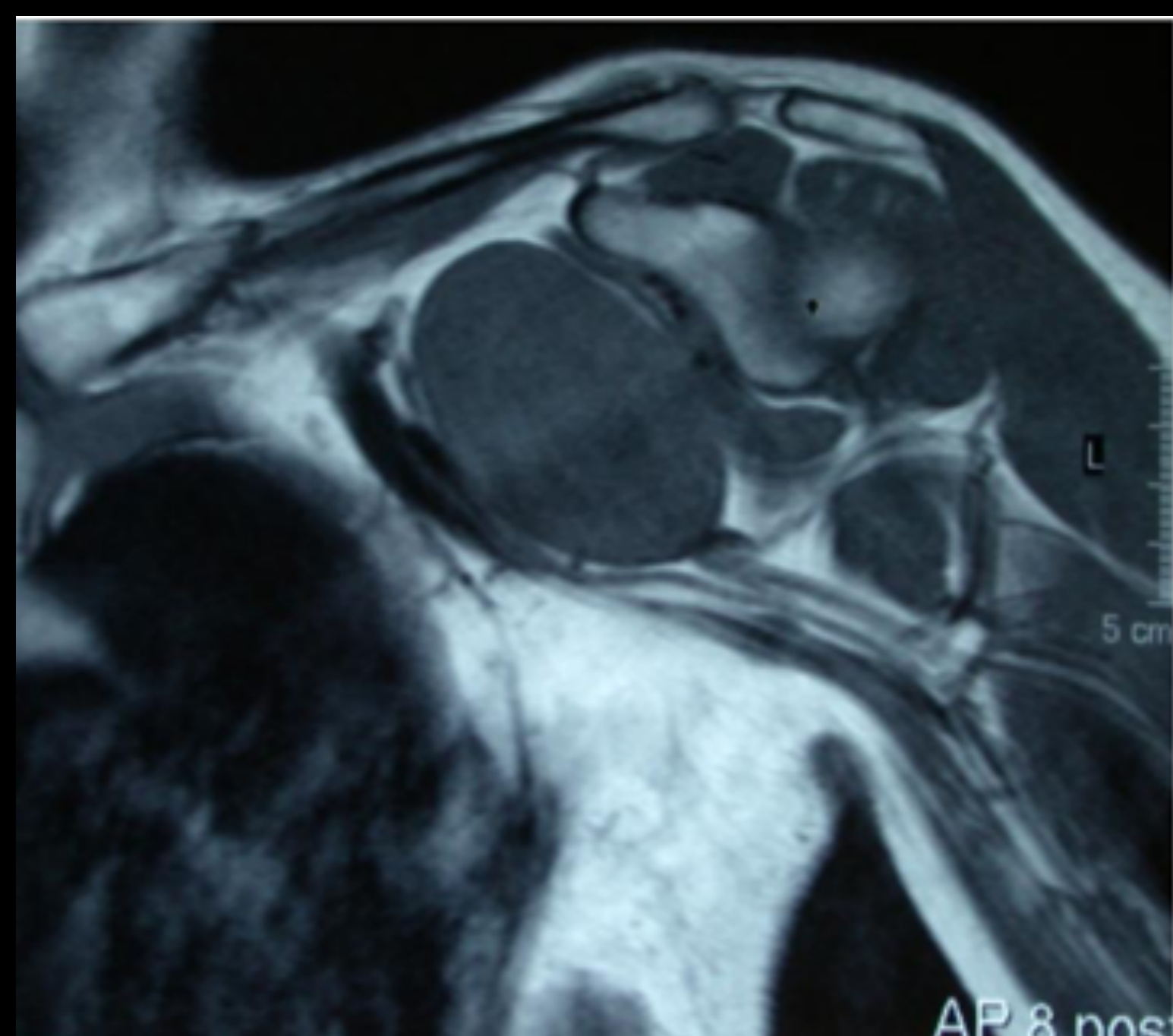
CONCLUSIONES

TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO

ORIGEN NEURAL:

- Schwannoma
- Neurofibroma
- Tumor de células gigantes
- Neurotecoma

Neurofibroma



Neurofibromatosis tipo II



OBJETIVO DOCENTE

REVISIÓN DE TEMA

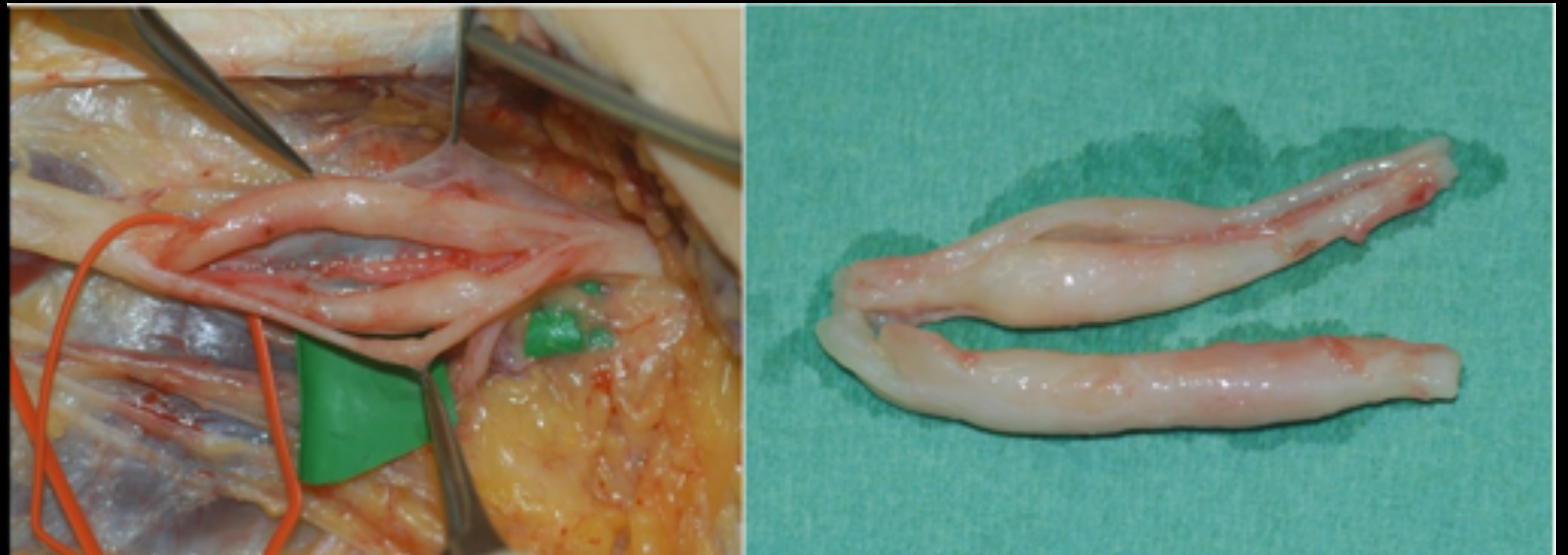
CONCLUSIONES

TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO

ORIGEN NO NEURAL:

- Perineuroma
- Hamartoma fibrolipomatoso
- Lipomas de nervios periféricos
- Ganglión intraneural
- Coristoma neuromuscular

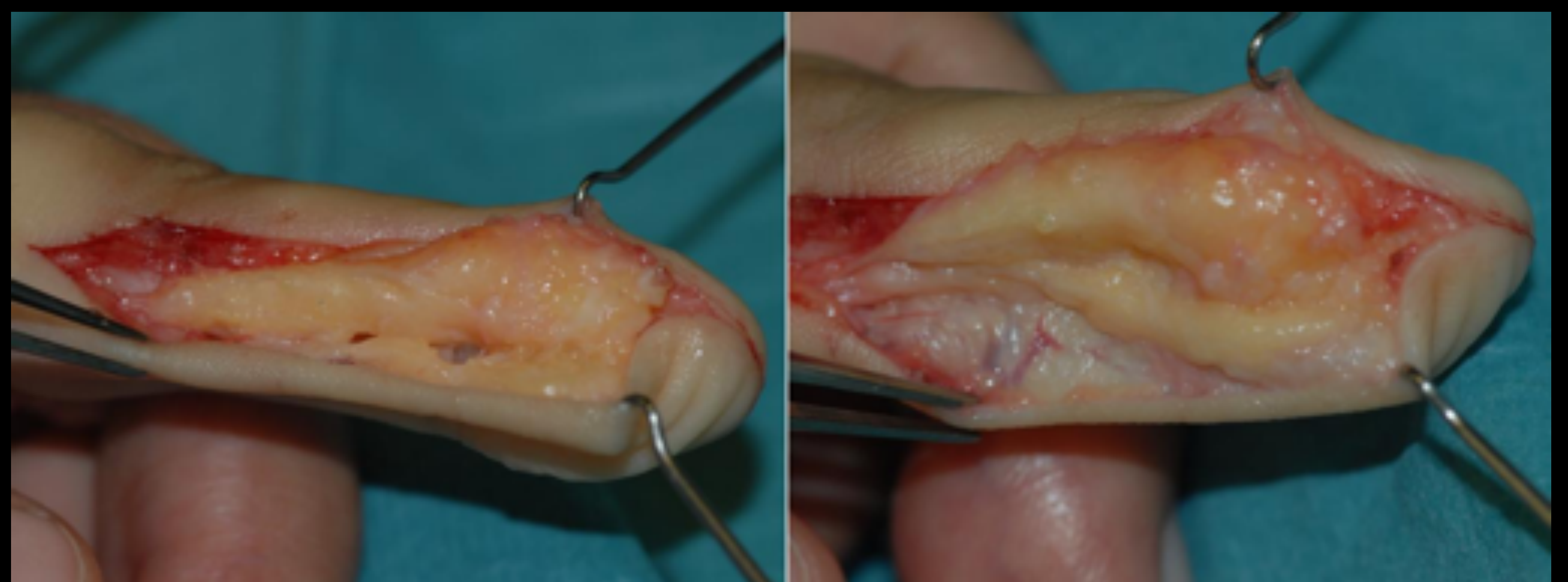
Perineuroma



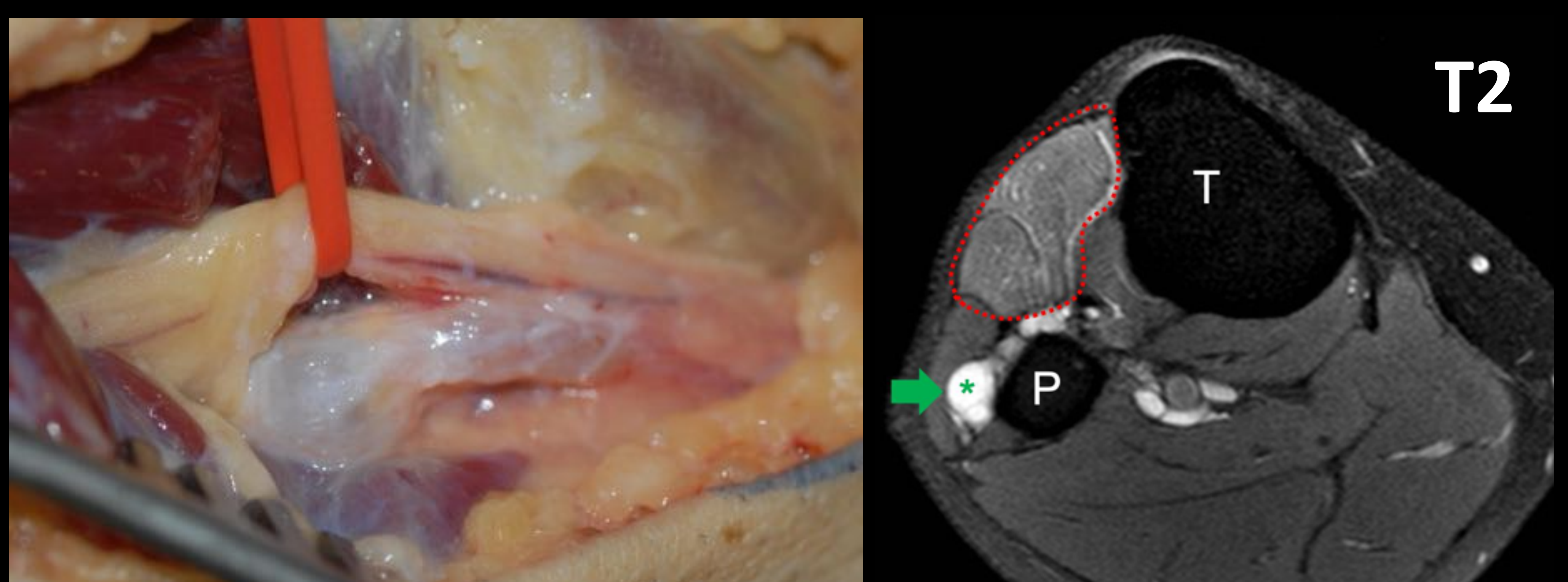
Lipofibroma hamartomatoso



Lipomatosis de nervios periféricos



Ganglión intraneural



OBJETIVO DOCENTE

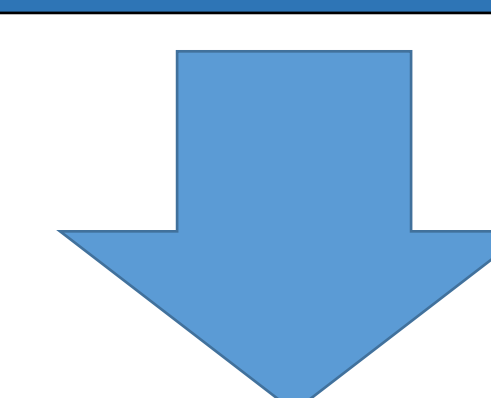
REVISIÓN DE TEMA

CONCLUSIONES

TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO

TUMORES MALIGNOS:

- Tumor neuroectodérmico primitivo / Sarcoma de Ewing
- Schwannoma maligno
- Perineuroma maligno
- Infiltración metastásica



A. Primarios 85%

- Sarcoma epiteliode
- Ewing
- Schwannoma maligno
- Neurofibroma maligno
- Perineuroma maligno

B. Secundarios 15% (metástasis)

- ✓ Aumento rápido de tamaño
- ✓ Síntomas neurológicos
- ✓ Dolor incrementando

- ❖ Neurofibromatosis tipo I (+ plexiforme y troncos principales)
- ❖ Radiación

Mal pronóstico: recurrencias, metástasis

OBJETIVO DOCENTE

REVISIÓN DE TEMA

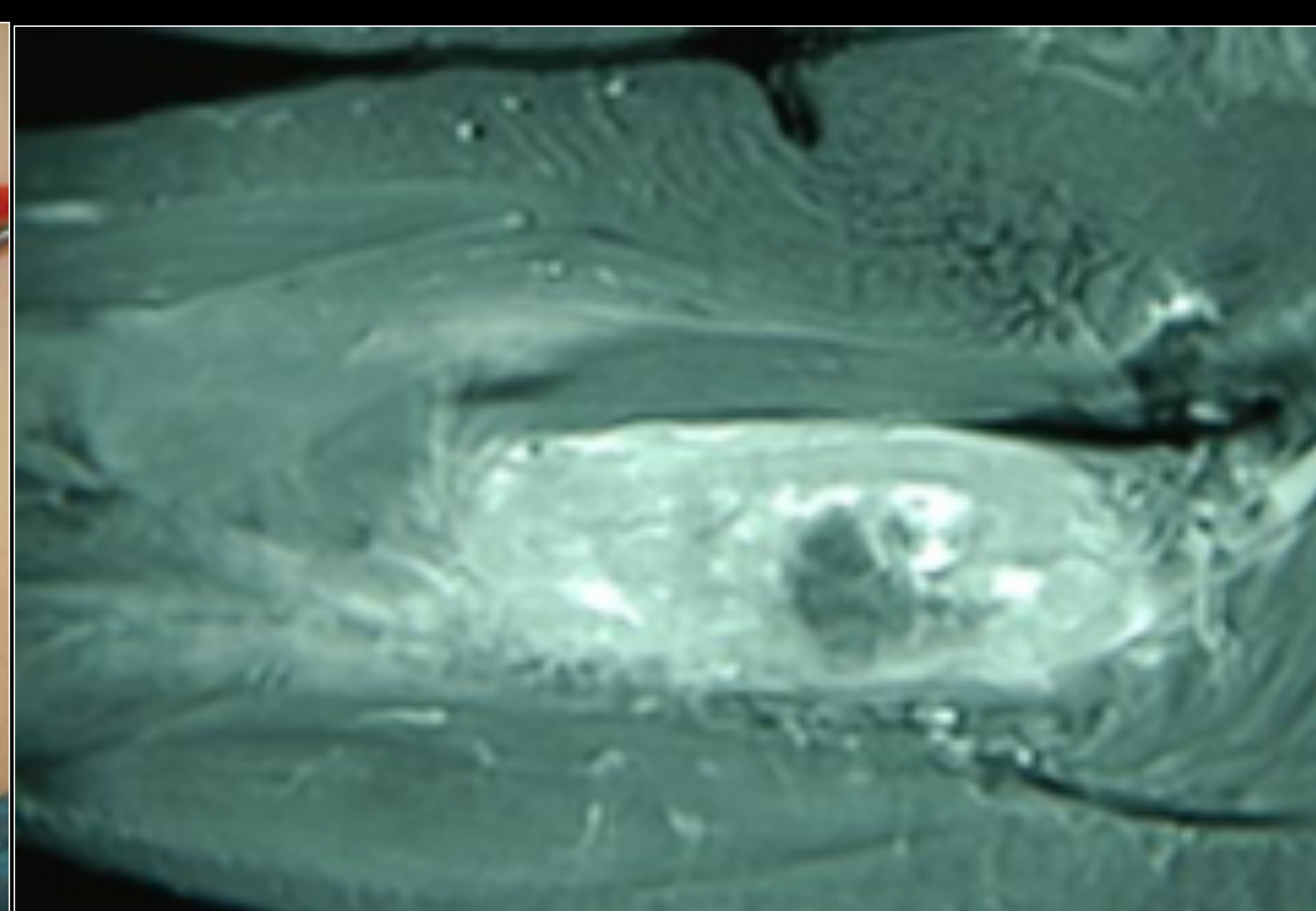
CONCLUSIONES

**TUMORES DEL
SISTEMA NERVIOSO
PERIFÉRICO**

TUMORES MALIGNOS:

- Tumor neuroectodérmico primitivo / Sarcoma de Ewing
- Schwannoma maligno
- Perineuroma maligno
- Infiltración metastásica

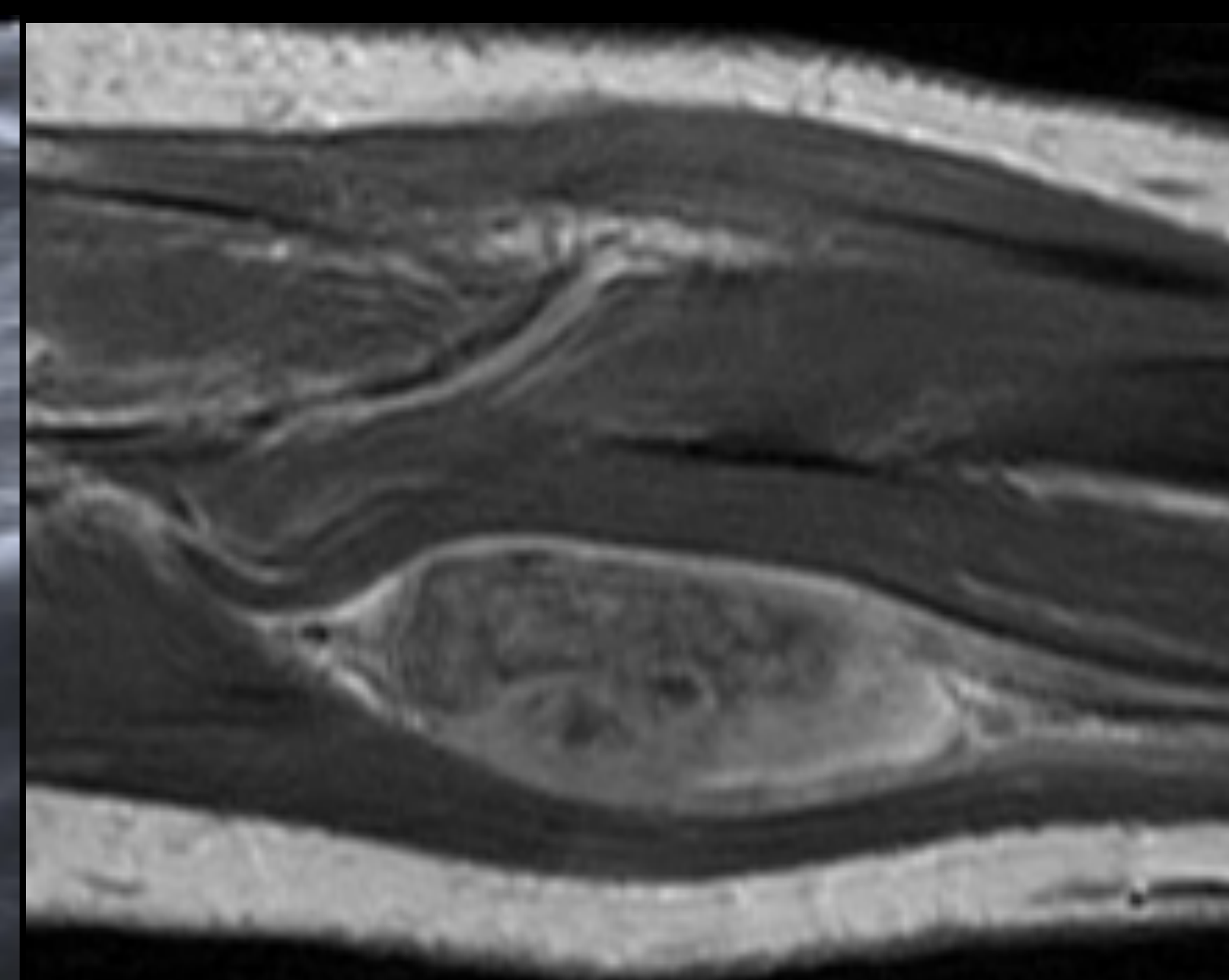
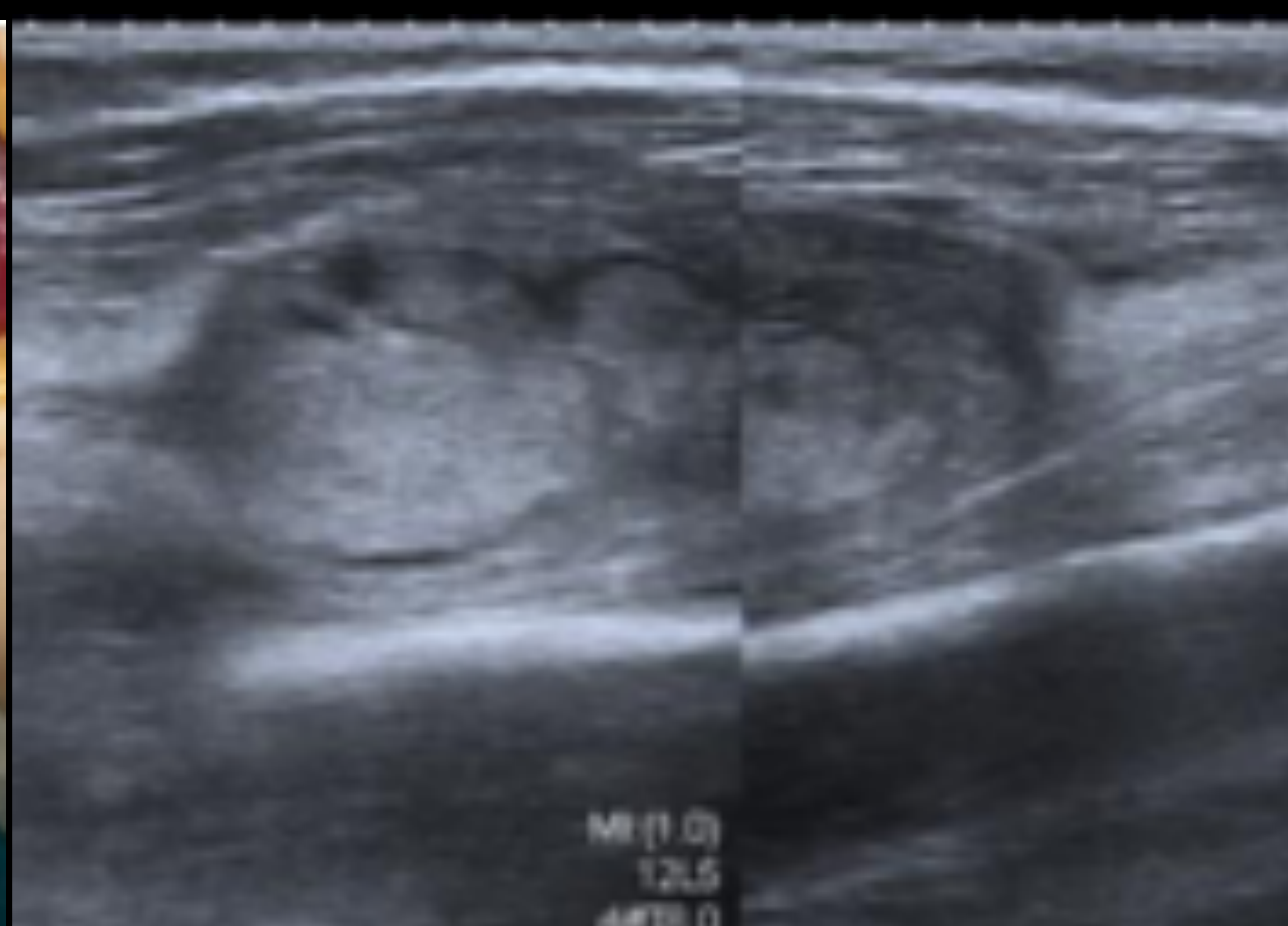
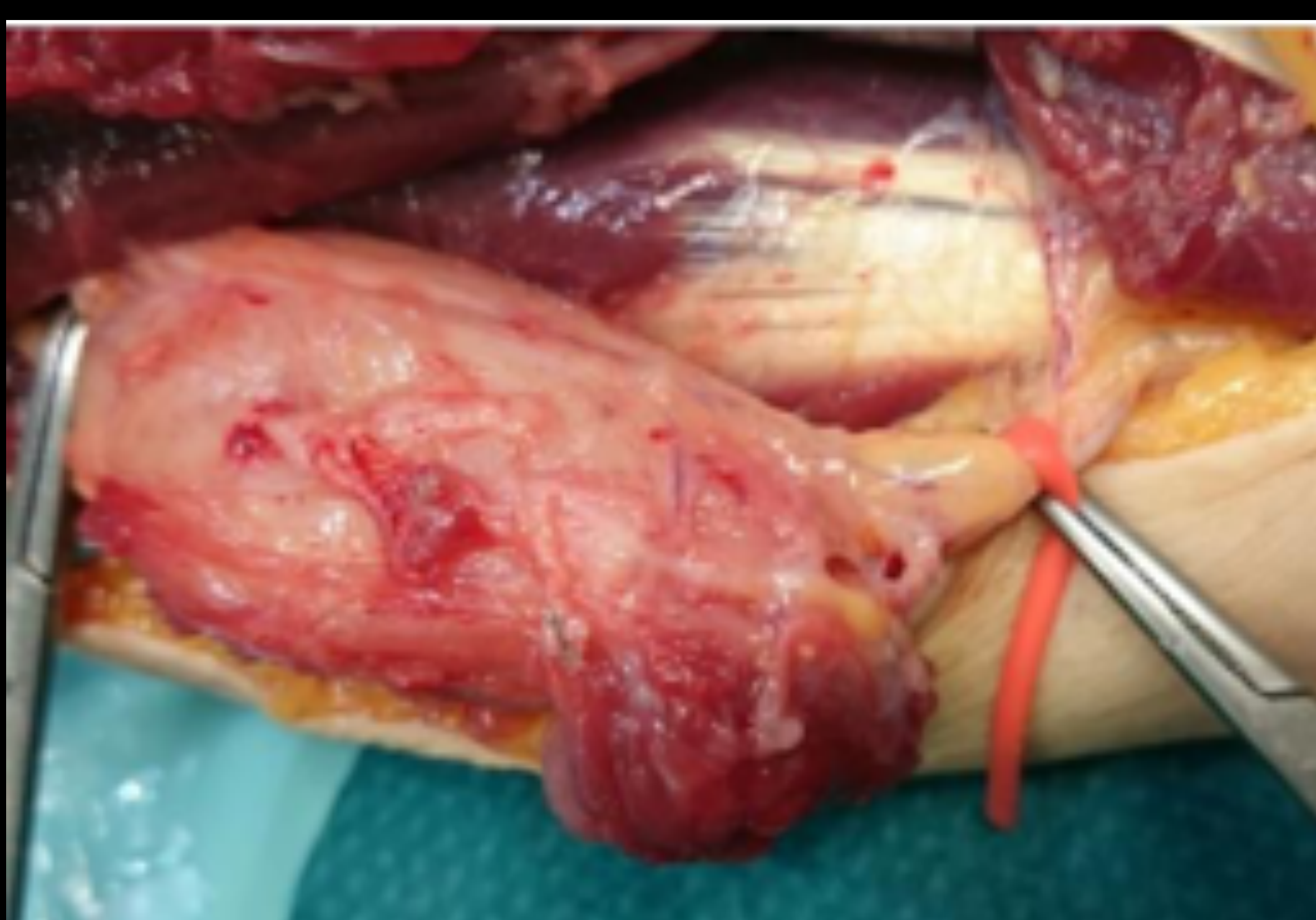
Sarcoma de Ewing



Schwannoma maligno



Metástasis de mieloma múltiple

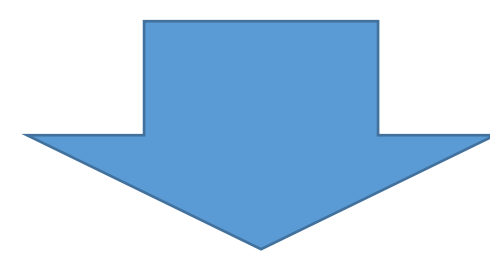


OBJETIVO DOCENTE

REVISIÓN DE TEMA

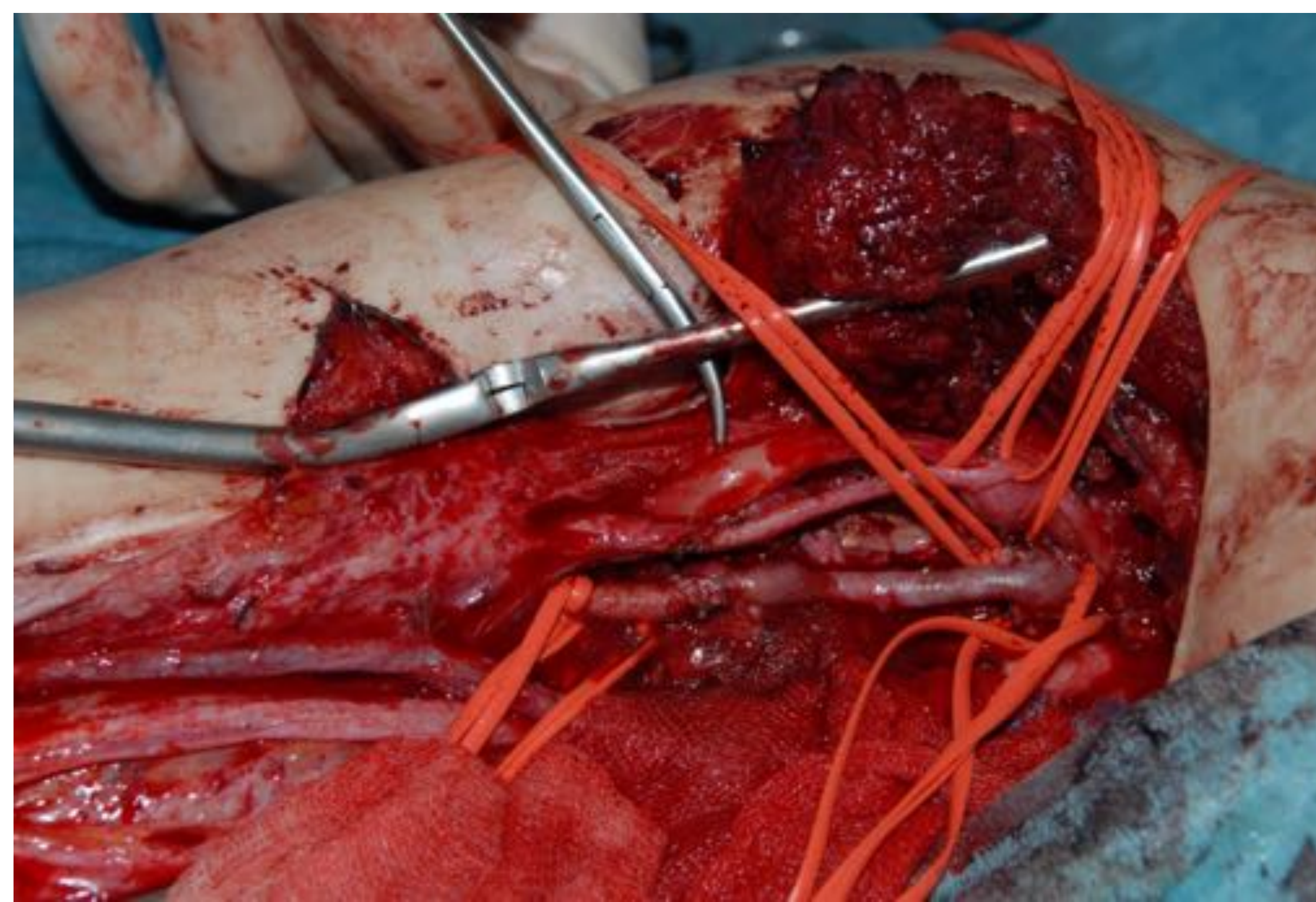
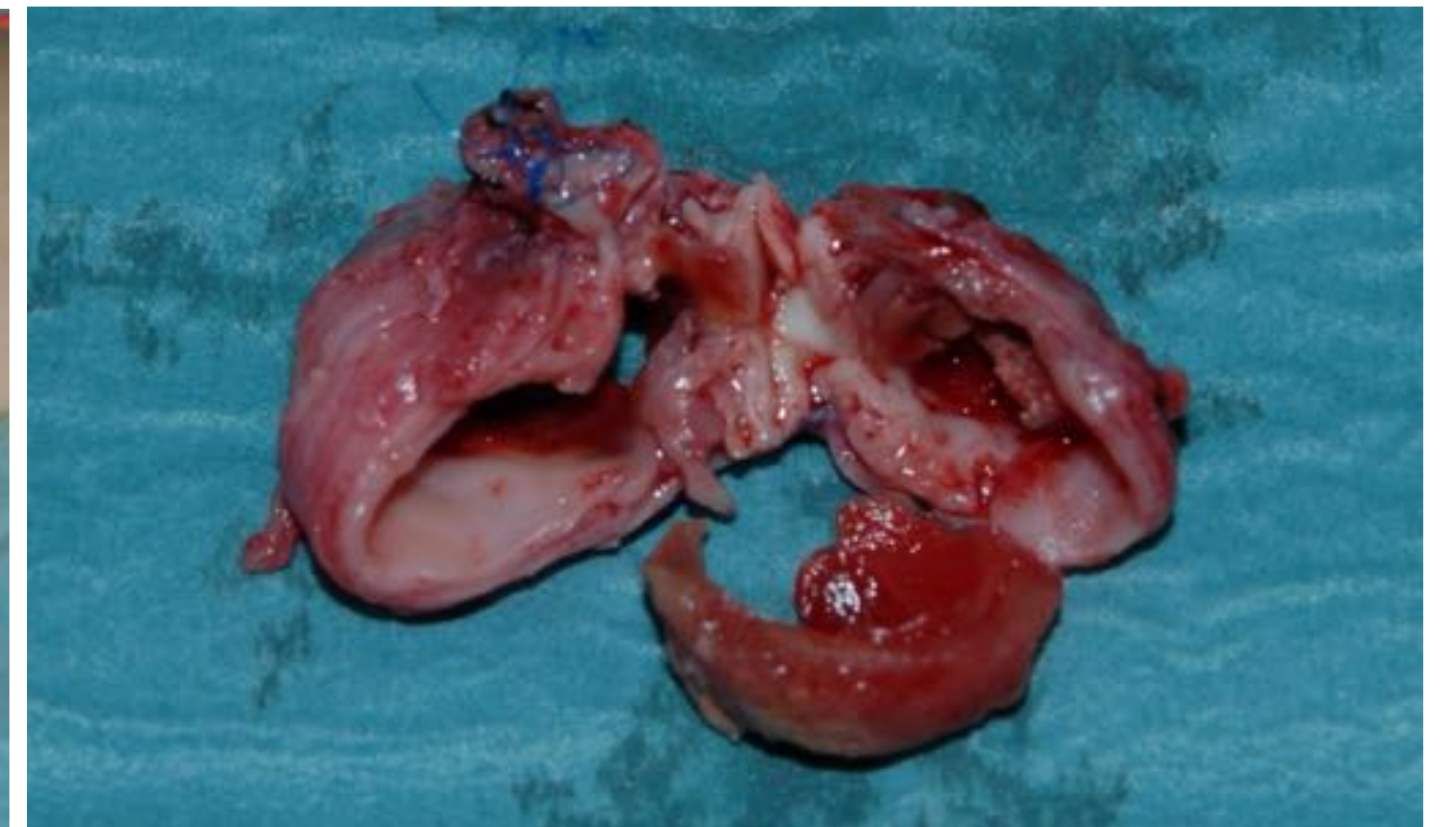
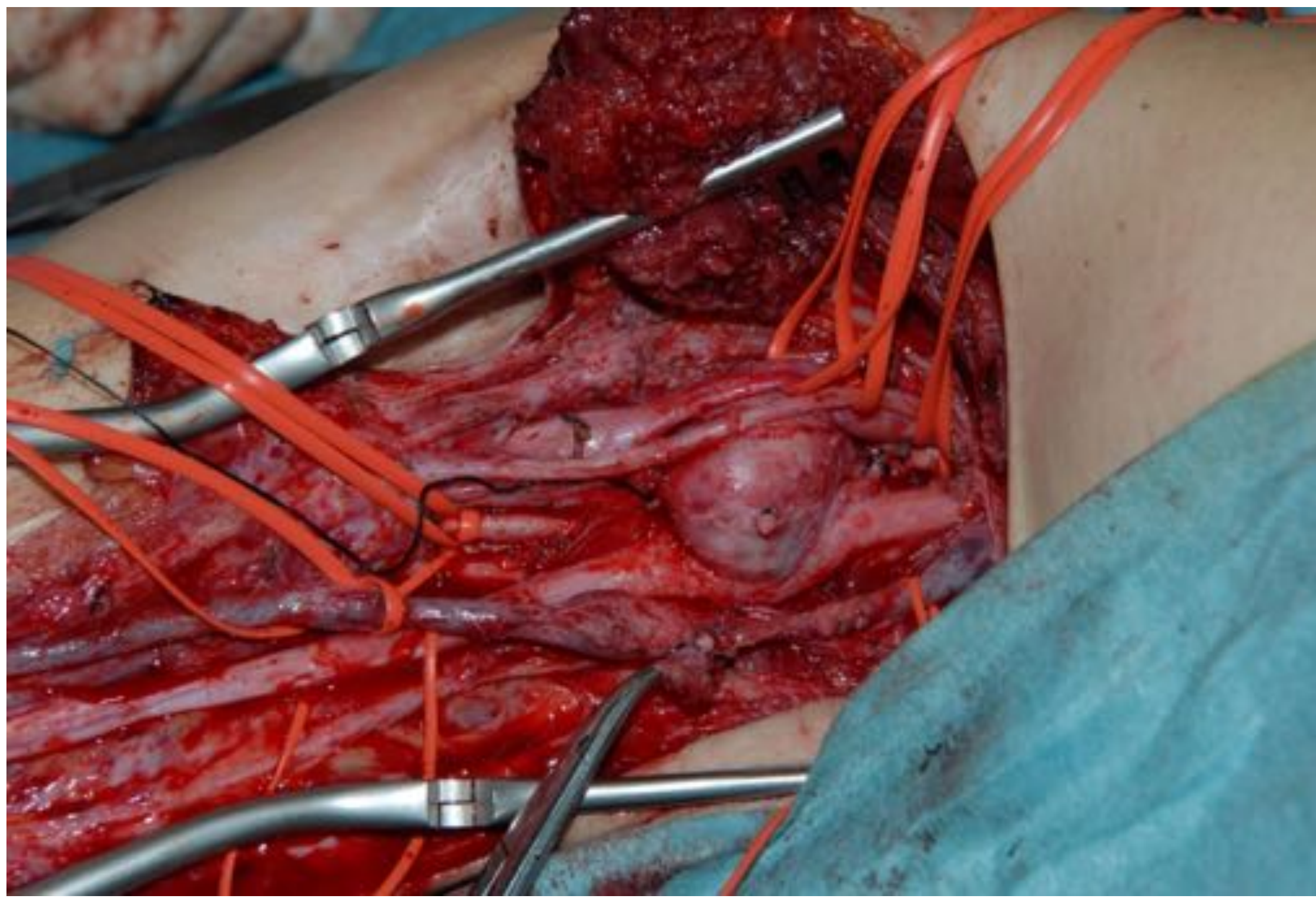
CONCLUSIONES

El diagnóstico diferencial: otras lesiones ocupantes de espacio

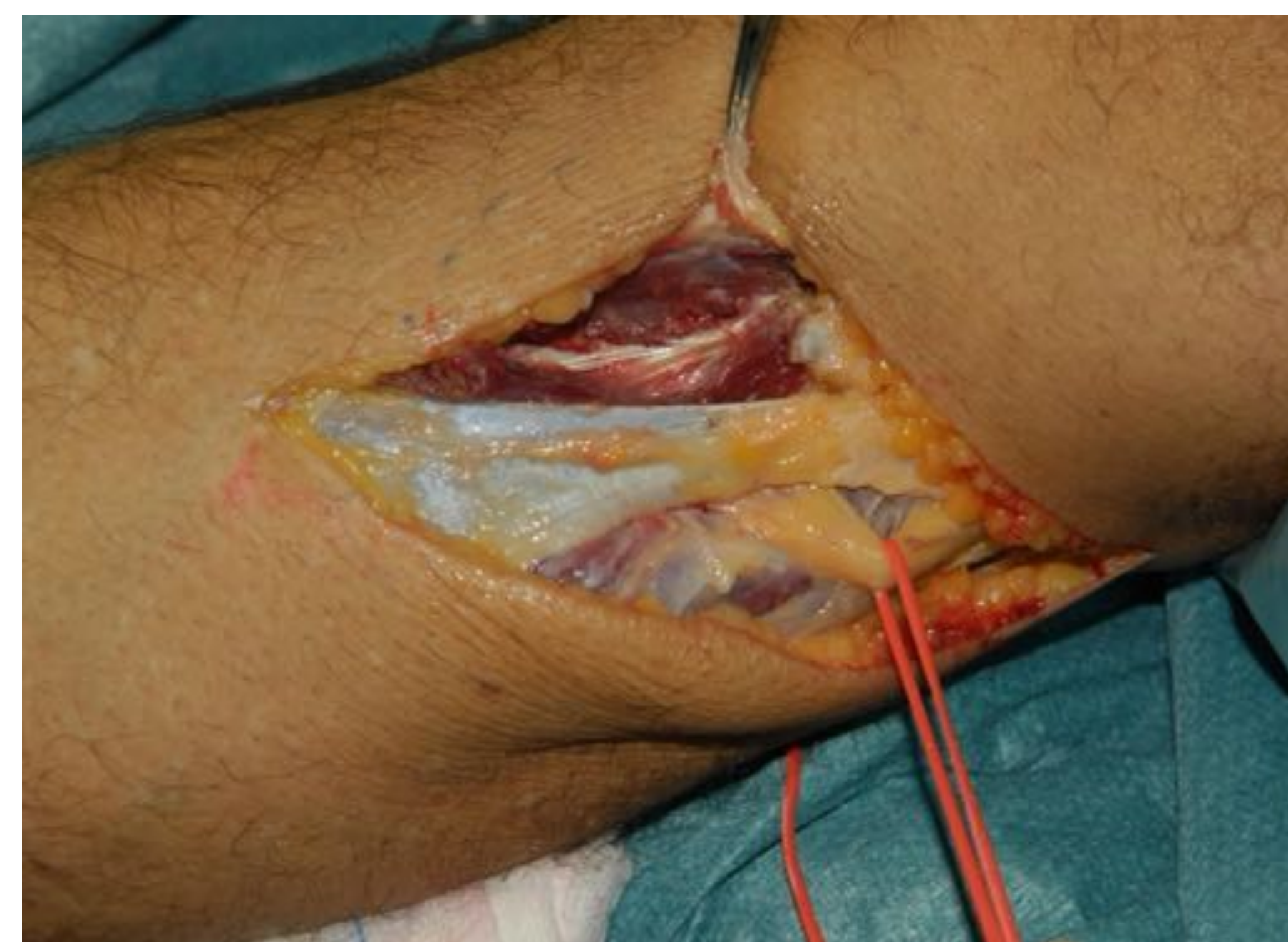
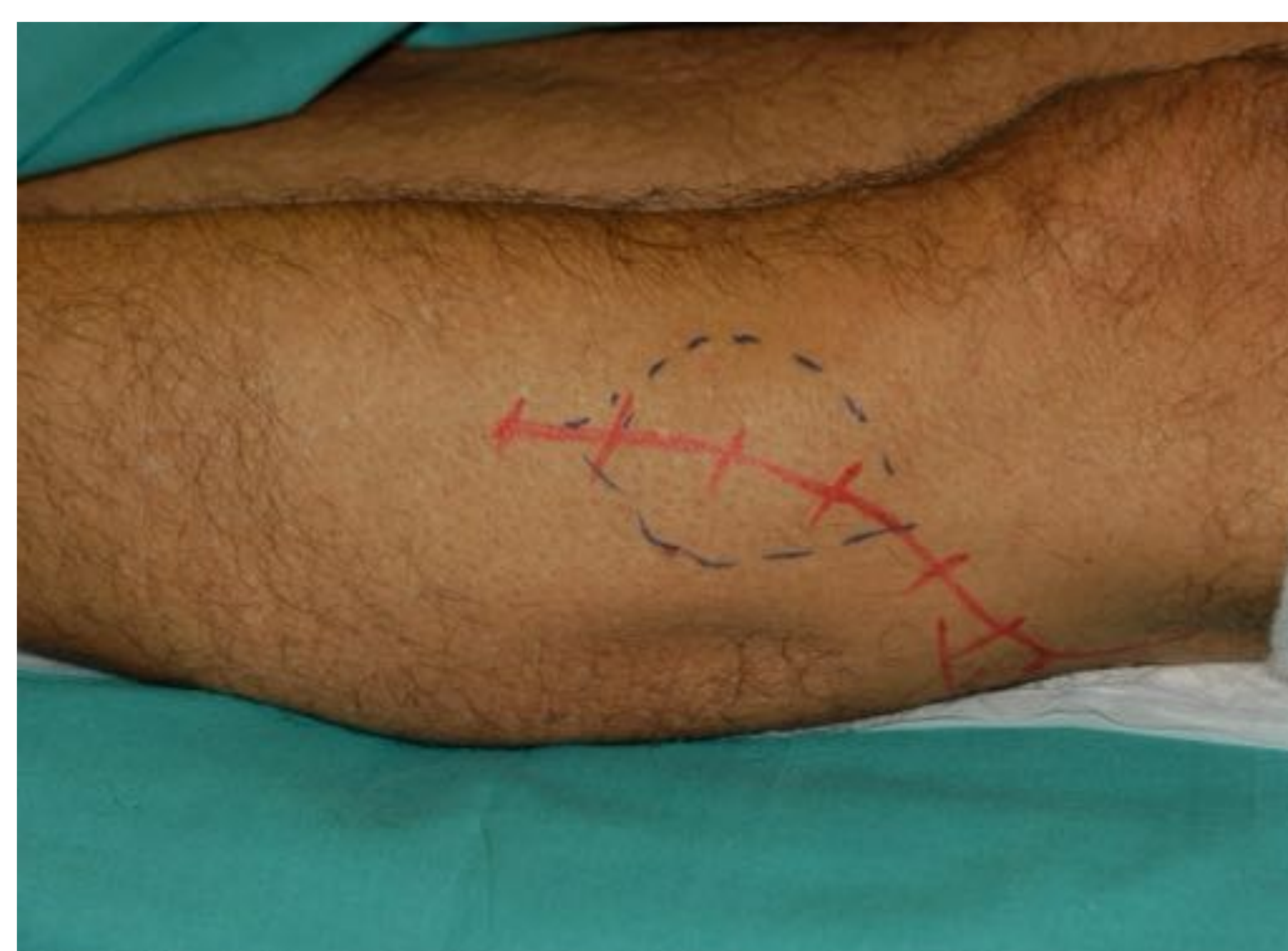


Pueden dar clínica de compresión nerviosa

Seudoaneurisma



Ganglión articular



OBJETIVO DOCENTE

REVISIÓN DE TEMA

CONCLUSIONES

Son tumores **RAROS**, excepto el schwannoma
y en menor medida el neurofibroma

En tumores **BENIGNOS**, valorar el riesgo-
beneficio de la actitud quirúrgica

Es complicado el diagnóstico diferencial de
los tumores benignos y **MALIGNOS** sin
biopsia

Es necesario un **ENFOQUE MULTIDISCIPLINAR**
para el manejo de estos pacientes

Referencias

- ❑ 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. Morton's 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
- ❑ Tripathy, S., John, J. R., Kapadia, A. Recurrent ancient schwannoma. *ANZ Journal of Surgery*. 2015;87:847-848. doi:10.1111/ans.13029
- ❑ 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