

Afectación tumoral del sistema nervioso periférico

Tumors of peripheal nerves

PEDRO CARPINTERO BENÍTEZ (1), ANGELES GARCÍA FRASQUET (2), M. ZAFRA GÓMEZ (1), FRANCISCO LEÓN VAQUERO (1), FRANCISCO MUÑOZ LUNA (1)

(1). DEPARTAMENTO DE ESPECIALIDADES MÉDICO QUIRÚRGICAS. FACULTAD DE MEDICINA. UNIVERSIDAD DE CÓRDOBA. HOSPITAL UNIVERSITARIO "REINA SOFÍA". CÓRDOBA. (2). HOSPITAL UNIVERSITARIO "VIRGEN MACARENA". SEVILLA.

Resumen. Se han estudiado 18 pacientes con afectación del S.N.P. por lesiones tumorales tratadae en nuestra unidad en un período de ocho años. La mayoría de estos tumores tenían una localización intraneural (14 casos), eran de naturaleza benigna (13 casos), y afectaban al miembro superior. La prueba diagnóstica más exacta fue la R.M.N. Destacamos la existencia en nuestra serie de algunos tumores de rara presentación en la clínica, como un caso de fibrolipoma, condroma intraneural y neurosarcoma de la variedad "Triton", respectivamente.

Summary. Eighteen patients who had tumors of peripheral nerves have been studied retrospectively. They were treated in our department for eight years. Most of these tumors were placed intraneurally (14 cases), were benignant (13 cases), and located in the upper limb. The most precise test for diagnosis was the MRI. We want to emphasize the existense in our series of some tumors which rarely appears in clinic, for example a Fibrolipoma, a intraneural chondroma and a malignant triton tumor.

Correspondencia:

P. Carpintero Benítez.
C/Mejorana 45.
14.012. Córdoba.
Teléfono 957.279299

Introducción. Los tumores pueden afectar al sistema nervioso periférico (SNP) por lesión directa del nervio o raíz, o porque se produzca un síndrome compresivo por una tumoración de otro tejido vecino. Los tumores primitivos del SNP son extremadamente raros ya que suponen sólo el 1-2% de todos los tumores de partes blandas (1). Los más frecuentes son los tumores nerviosos derivados de las vainas nerviosas (55%), por proliferación de las células de Schwann (neurinoma, neurilemoma o schwanoma y neurofibroma) (2). Algunos autores consideran ambos dentro del mismo proceso patológico, sin embargo se distinguen por algunas características clínicas e histológicas (2). El tumor maligno mas frecuentemente encontrado es el neurosarcoma. Los tumores periféricos derivados del tejido primitivo neuroectodérmico son muy agresivos y poco diagnósticados (3). Junto a neoplasias del SNP propiamente dichas, se han descrito algunos tumores intraneurales de otras estirpes celulares como el leiomioma, hemangioma y fibrolipoma (1,4).

En objetivo de este trabajo es evaluar las lesiones tumorales tanto intrínsecas como extrínsecas que afectan al SNP, y han sido tratados en nuestra unidad en un periodo de ocho años.

Pacientes y método. Se han seleccionado 18 pacientes con afectación del SNP por lesiones tumorales o pseudotumorales, ya sean intrínsecas o extrínsecas. No se ha incluido la patología compresiva radicular de origen discal ni los síndromes canaliculares de nervios periféricos en los que son hallazgos habituales las tenosinovitis, plexos varicosos, etc. Tampoco se ha incluido dentro de la patología intraneural los neuromas por sección ni los neuromas de Morton.

Se han estudiado los datos referentes al tipo histológico de tumor, sexo, edad, localización y síntomas, exploración física, exploraciones complementarias, tratamiento y evolución.

Catorce pacientes (77,7%) pacientes fueron intervenidos por lesiones intraneurales, mientras que 4 (22,3%) fueron extraneura-

les. De los tumores intrínsecos, nueve (50%) poseían una naturaleza benigna; cinco neurinomas, un neurofibroma, un fibrolipoma, un ganglioneuroma, y un condroma extraóseo intraneural. Los cinco restantes (27,7%) de los tumores intrínsecos fueron malignos; tres carcinomas neuroectodérmicos (Fig. 1), y dos neurosarcomas, uno de ellos de la denominada variedad "Tritón". Los cuatro (22,2%) tumores restantes eran de origen extrínseco, y dos de ellos fueron procesos pseudoneoplásicos (tofo gotoso y miositis osificante), y los dos restantes, un lipoma profundo (Fig. 2) y un mixoma intramuscular que comprimían estructuras nerviosas. La localización más habitual fue el miembro superior con 11 casos (61,1%), mientras que en el miembro inferior fueron diagnosticados seis casos (33,3%) y sólo uno en el raquis (5,5%). Los nervios afectados fueron: El nervio mediano (Fig. 3) en cuatro casos (22,2%), el ciático mayor. Cubital (Fig. 4) y colaterales digitales en tres casos (16,6%), y en un caso (5,5%) la afectación fue respectivamente para el nervio plantar interno (Fig. 5), radial, ciático poplíteo externo, glúteo y raíz T-XII. De los dieciocho pacientes tratados 14 (77,8%) eran mujeres y 4 (22,2%) hombres con edades comprendidas entre los 15 y 63 años, con una media de 47,24 años.

Resultados. En 12 casos el síntoma inicial fue la aparición del tumor. En los seis casos restantes, aparecieron trastornos sensitivos o motores en el territorio del nervio afectado. Así, encontramos tres casos de síndrome del túnel carpiano, un caso de síndrome del canal de Guyón, una paresia del extensor largo del pulgar, y una neuritis del nervio ciático. Las dimensiones de los tumores malignos fueron mayores, encontrándose un neurosarcoma de 15 X 20 cm. El crecimiento del tumor se produjo lentamente a lo largo de los años, encontrándose un caso en los que existía desde la infancia. El aumento de tamaño rápido en pocos meses se produjo en los casos del neurosarcoma del nervio ciático, dos sarcomas neuroectodérmicos y el tumor tritón. Otros síntomas fueron los derivados de la hiperu-

ricemia de un paciente y de la fibrosis y calcificación muscular en otro.

En los estudios de laboratorio se detectó un caso de hiperuricemia y dos aumentos de la velocidad de sedimentación globular. En las radiografías simples se observó una masa de partes blandas en 8 casos, en 3, calcificaciones heterotópicas, en dos alteraciones óseas, y cinco eran normales. Los cinco pacientes que padecieron un tumor maligno entraron en el protocolo de diagnóstico de extensión oncológico.

El diagnóstico definitivo fue comprobado histológicamente en todos los casos. La muestra se tomó mediante biopsia excisional en 12 casos (66,7%), y biopsia incisional o punción biopsia en tres casos (16,6%).

El tratamiento fue siempre quirúrgico mediante extirpación intralesional en un caso (5,5%) (fibromiolipoma), marginal en 12 casos (66,7%), amplia en tres casos (16,6%), amputación del miembro y extirpación del compartimento muscular en un caso (5,5%). Un paciente con un tumor primitivo neuroectodérmico, y el caso del tumor Tritón posteriormente requirieron una cirugía radical por recidiva local. Otro de los pacientes con un tumor primitivo neuroectodérmico fue intervenido por diseminación ganglionar en la región inguinal.

Entre las complicaciones destacaron dos casos de lesión completa neural, (una yatrogénica y otra por cirugía que requirió la extirpación del todo el compartimento muscular con sus elementos vasculo nerviosos), un caso de hipoestesia y otro de paresia en el postoperatorio inmediato que se recuperaron inmediatamente.

El seguimiento medio de los pacientes fue de 54 meses (12-88). Los resultados globales fueron buenos en los casos de tumores benignos. En 11 casos (61,1%)



Fig. 1. R.M. Corte axial potenciado en T-1 de antepie derecho. Se aprecia una masa en la porción dorsal, mal delimitada, heterogénea que se encuentra en contacto con los tendones extensores. Corresponde a un carcinoma neuroectodérmico.



Fig. 2. T.A.C. Corte axial de antebrazo derecho, se aprecia lesión lobulada de localización ventral, bien delimitada de densidad grasa. Lipoma intramuscular.

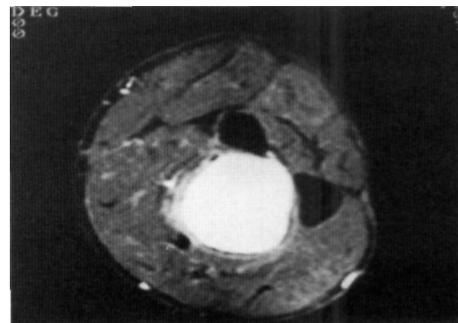


Fig. 3. R.M. Proyección axial de antebrazo derecho secuencia STIR. Existe una tumoración en cara ventral bien delimitada hiperintensa homogénea. Schwannoma del nervio mediano



Fig 4. R.M. corte parasagital de codo derecho en secuencia T-1. Lesión tumoral intraneural hipointensa, bien delimitada en nervio cubital antes de su entrada en el canal epitrocleo-olecránico. Schwannoma del nervio cubital.

hubo una resolución completa. En 2 pacientes (11,1%) quedaron secuelas, uno anestesia completa de un colateral digital y otro con una neuritis secundaria a una compresión prolongada. De las cinco pacientes con neoplasias malignas, dos (40%) fallecieron a los 12 y 22 meses de la intervención (Tumor Tritón y primitivo neuroectodérmico), y los tres restantes siguen vivos y sin signos aparentes de enfermedad (seguimiento medio de 73 meses). Habiendo tenido uno de ellos una remisión espontánea de la enfermedad.

Discusión. El SNP puede verse afectado por cualquiera de los tumores o lesiones pseudotumorales que asientan en los tejidos blandos, ya sean lesiones neurogénicas propiamente dichas o no. En el caso de lesiones neurogénicas, se puede comprobar que a pesar del origen común de los tumores del sistema nervioso periférico, presentan un problema en su clasificación y nomenclatura (1,5).

El mayor número de casos estudiados en nuestra serie correspondió a tumores intraneurales (14 casos), y dentro de ellos los benignos (nueve casos). De ellos, cinco eran neoplasias derivadas de las células de Schwann, lo que en su conjunto está de acuerdo con lo publicado anteriormente (1). Sin embargo, el porcentaje de tumores malignos representa más de la cuarta parte de los tumores de nuestra serie (27%), cuando la mayoría de los autores, consideran que esta relación es de un tumor maligno por cada cien benignos (1,2,5). Esto podría ser explicado, en parte por que algunos de los tumores benignos pueden haber sido tratados en centros periféricos, sin tener que recurrir al hospital de referencia. También nos llamó la atención que no hubiese ningún caso de neurofibromatosis, que suele ser de relativa frecuencia dentro de la afectación tumoral del sistema nervioso periférico (1,2,5), ya que su incidencia es de aproximadamente de un caso

por cada tres mil personas (5), aunque posiblemente por su posición subcutánea y escasez de síntomas del aparato locomotor, y frecuentes manifestaciones cutáneas, puedan haber sido asistidos en otros servicios como dermatología o cirugía plástica. Los otros tumores que se diagnosticaron, eran tumores poco frecuentes, destacando el fibrolipoma y el condroma intraneural entre los tumores benignos, y los de carcinomas neuroectodérmicos y el neurosarcoma del tipo Tritón entre los de comportamiento maligno, que también poseen una incidencia muy baja. No obstante su rareza, estos tumores tuvieron un aspecto y comportamiento típicos (6,7,8).

En nuestra serie hemos encontrado un número mayor de tumores localizados en el miembro superior (once casos), que contrasta con lo publicado anteriormente, ya que la localización más frecuente de estos tumores suele ser en cabeza y cuello, seguido del mediastino y del retroperitoneo (1,2,5). Creemos que esta diferencia, es debida a que pertenecemos a un servicio de traumatología y ortopedia, y que la mayor parte de los pacientes que consultaron por una tumoración, fueron aquellos que se localizaban en los miembros, tanto inferiores como superiores, mientras que aquellos pacientes de nuestro entorno que han padecido tumores del sistema nervioso periférico en otras localizaciones, pensamos que han sido tratados en otros servicios, como cirugía maxilo-facial, cirugía general, o neurocirugía. Lo que explicaría que tan sólo en un caso el tumor se encontrara localizado en la salida de la raíz raquídea, y que fue atendido inicialmente por nosotros, al debutar el cuadro clínico con una dorsolumbalgia. Sin embargo no encontramos explicación al hecho de que cuatro casos de neurinomas se encontrasen localizados distalmente (tres en la mano y uno en el pie), ya que se considera una localización excepcional (9,10,11).

Hubo un predominio del sexo femenino sobre el masculino (14/4), al contrario de lo que ocurre en otras series (12), que podría ser explicado por la ausencia de casos en otras localizaciones, como se explicó anteriormente. En el caso de la edad de los pacientes, si concordaba con lo publicado. (1,2)



Fig. 5. R.M. pie izquierdo. Corte sagital eco de gradiente T-2. Tumoración bien delimitada hiperintensa y homogénea. Neurinoma del nervio plantar interno.

Aunque los tumores neurales no suelen producir una sintomatología deficitaria sensitiva y menos aún motora, ya que lo habitual es que se presenten como una masa de partes blandas de crecimiento lento (13), nosotros encontramos esa sintomatología neurológica en la tercera parte de los pacientes que hemos estudiado. La mayoría de los pacientes (doce), consultó por notarse una tumoración. Y el tamaño varió mucho dependiendo de que el tumor fuese benigno o maligno, siendo de mayores dimensiones estos últimos. Lo mismo ocurrió con la velocidad de crecimiento del tumor, que fue mucho más rápido en el caso de los tumores malignos.

La prueba diagnóstica que se mostró más exacta fue la R.M. (14), sobre todo en el caso de los neurinomas, ya que nos dio el diagnóstico por la imagen típica del tumor en el interior del nervio (Fig 4).

Los mejores resultados del tratamiento fueron obviamente los correspondientes a los tumores benignos, pues aunque quedó alguna secuela en dos de los pacientes, una

de ellas no podía achacarse al tratamiento, y en ninguno de ellos limitaban las actividades normales de estos pacientes.

En el caso de tumores malignos hemos podido comprobar la agresividad de la variedad "Triton" del neurosarcoma (1,15), ya que en un corto espacio de tiempo después de la cirugía consistente en la extirpación completa del compartimento muscular, el tumor apareció de nuevo en el nervio ciático contralateral, y la paciente falleció poco después por metástasis. Este mismo comportamiento agresivo lo pudimos comprobar en otra paciente con un carcinoma neuroectodérmico que afectaba el pie, y que metastatózó pocas semanas después de la cirugía a ganglios inguinales y recidivó en el pie, produciéndose una remisión espontánea en el corto período de tiempo en que era estudiada para ser sometida a tratamiento radioterápicos, ya que se negó a nuevo tratamiento quirúrgicos. La remisión espontánea en este tipo de tumores, está recogida en la literatura (16,17,18). ■■■■■

Bibliografía

1. **Enzinger FM.** Tumors of peripheral nerves. En: Enzinger FM and Weiss SW. editores. Soft tissue tumors. Saint Louis. CV Mosby Company, 1988; pp. 719-860.
2. **Campanacci M.** Tumors of the peripheral nerves. En: Campanacci M editor. Bone and soft tissue tumors. Wien. Springer-Verlag, 1986; pp. 1013-32.
3. **Schlippe M, Whelan JS.** Primitive neuroectodermal tumour of the chest wall. *Ann Oncol* 1995;6:395-401.
4. **Jacob RA, Buchino JJ.** Lipofibroma of the superficial branch of the radial nerve. *J Hand Surg* 1989; 14-A:704-6.
5. **Méndez Martín J.** Tumores de los nervios. En: Duran Sacristán H. Editor. Tratado de Patología y Clínica Quirúrgica, Vol 3. Madrid. Ed Interamericana-Mc Graw-Hill, 1996; pp. 4005-18.
6. **Potter GK, Ward KA.** Primary and metastatic tumors in soft tissue of skin. Diagnostic, surgical, and prognostic considerations for the foot. *Clin Podiatr Med Surg* 1996; 13:155-72.
7. **Haupt P, Storm van Leewen JB, Van der Bergen HA.** Intraneural fibrolipoma of the median nerve. *J Hand Surg* 1989; 14-A:706-9.
8. **Carpintero P, Muñoz F, García-Frasquet A.** Condroma extraóseo de localización intraneural. *Rev Soc And Traum Ort* 1998; 18:101-4.
9. **Graviet S, Sinclair G, Kajani N.** Ancient Schwannoma of the foot. *J Foot Ankle Surg* 1995;34:46-50.
10. **Werner CO.** Radial nerve paralysis and tumor. *Clin Orthop* 1991; 268:223-5.
11. **Grossman HR, Mandracchia VJ, Urbas WM, Mandracchia DM.** Neurilemmoma of the posterior tibial nerve with an uncommon presentation. *J Foot Surg* 1992; 31:219-24.
12. **Cutler SJ, Young IL.** Third National Cancer Survey. Incidence data. *NCI Monogr* 1985; 41:1-45.
13. **Kelso TB, Ferrari CJ, Frassica FJ.** Sciatica caused by a neurilemmoma of the intrapelvic portion of the sciatic nerve. *J Bone Joint Surg* 1993; 75-A: 603-5.
14. **Ma LD, McCarthy EF, Bluenke DA, Frassica FJ.** Differentiation of benign from malignant musculoskeletal lesion using MR imaging. *Am J Roentgenol* 1998; 170:1251-8.
15. **Rubin BP, Hasserjian RP, Singer J, Janecka I, Fletcher JA, Fletcher CD.** Spindle cell rhabdomyosarcoma in adults: report of two cases with emphasis on differential diagnosis. *Am J Surg Pathol* 1998; 22:459-464.
16. **Kayashima K, Ono T, Johno M, Koyo Y, Yamashita N, Matsunaga W.** Spontaneous regression in neuroendocrine carcinoma of the skin. *Arch Dermatol* 1991; 127:550-3
17. **Connelly TJ, Kowalczyk AP.** Another case of spontaneous regression of neuroendocrine carcinoma. *Dermatol Surg* 1997;23:588-90.
18. **Brown TJ, Jackson BA, Macfarlane DF, Goldberg LM.** Merkel cell carcinoma: spontaneous resolution and management of metastatic disease. *Dermatol Surg* 1999; 25:23-5.