

## ❖ TUMORES QUE AFECTAN LOS NERVIOS PERIFERICOS

### C. MOUGHTY CUETO Depto. Neurocirugía

Existen dos grupos de tumores que afectan al nervio periférico como los tumores derivados de la vaina nerviosa (TVNP) y los de origen en la vaina no nerviosa. Cada grupo se subdivide en tumores benignos y malignos.

El motivo de consulta es una tumoración palpable, ovalada localizada en el trayecto de un nervio. Pueden ser asintomáticos o causar déficit motor, sensitivo o un síndrome doloroso.

Para su estudio, la electromiografía evalúa si existe afectación axonal y la RMN con y sin gadolinio, es útil para determinar tamaño, localización y relación con las estructuras adyacentes.

Se recomienda la punción biopsia de la masa tumoral, para así planificar la mejor estrategia quirúrgica en cada caso.

#### ➤ **Tumores benignos de la vaina nerviosa periférica (TVNPB)**

Se originan y crecen en la vaina del nervio. Mas del 90% de los TVNP son benignos. Se caracterizan por un crecimiento lento. A la palpación, pueden desplazarse lateralmente pero no longitudinal al eje del nervio. La percusión sobre la masa produce el signo de Tinel, es decir, parestesias en la distribución del nervio afectado.

Se clasifican en

- Schwannoma
- Neurofibroma
- Perineurioma
- Tumores híbridos

#### ✓ **Schwannoma**

Se manifiestan como una masa indolora, ovalada y generalmente la función neurológica se mantiene intacta.

Se describen las siguientes variantes:

- Schwannoma celular
- Schwannoma plexiforme
- Schwannoma melanótico

Pueden resecarse completamente preservando los fascículos no involucrados, utilizando técnicas microquirúrgicas y neuroestimulación intraoperatoria para identificar los axones motores y evitar así lesionarlos.

#### ✓ **Neurofibroma**

Puede presentarse en forma esporádica o asociada a la Neurofibromatosis tipo 1 (NF1).

Existen los siguientes subtipos<sup>2</sup>:

- Neurofibroma localizado: Cutáneo, de aspecto fusiforme, es el más común y generalmente esporádico.
- Neurofibroma difuso: Se caracteriza por una distribución en placa, usualmente en región de cabeza y cuello.
- Neurofibroma plexiforme, se presenta casi exclusivamente en pacientes con NF1. Involucra numerosos fascículos adyacentes o múltiples componentes de un plexo nervioso. Macroscópicamente tienen un aspecto en “bolsa de gusanos”, con múltiples nódulos a lo largo del nervio.

En pacientes con NF1, los neurofibromas suelen ser múltiples y se observa degeneración maligna en los neurofibromas más grandes, en un porcentaje del 5% . Para su resección, al igual que los schwannomas, se utilizan técnicas micro neuroquirúrgicas. Si los fascículos involucrados son positivos a la neuroestimulación y deben resecarse, pueden repararse mediante injertos. Los neurofibromas involucran varios fascículos, con lo cual su extirpación se asocia a mayor riesgo de déficit funcional.

#### ✓ **Perineurioma**

Es un tumor benigno con una diferenciación perineural avanzada. Existen dos tipos: intraneural y de partes blandas. Antigamente se lo interpretaba como un proceso reactivo hipertrófico. La presencia de deleciones en 22q define su origen neoplásico.

#### ✓ **Tumores híbridos benignos**

Estos tumores muestran características de más de un tipo de tumor de la vaina de nervio periférico convencional. El más frecuente es el que presenta la combinación de schwannoma/ perineurioma.

#### ✓ **Tumores malignos de origen en la vaina nerviosa (TVNPM)**

Tienen una incidencia de 0,001% en la población general y en pacientes con neurofibromatosis NF1 su incidencia aumenta a un 4-4,6%.

Se clasifican en TVNPM de bajo grado y de alto grado, siendo los de alto grado los más frecuentes (85%).

Se caracterizan por una velocidad de crecimiento rápidamente progresivo, son duros a la palpación y tiene una mayor fijación a las estructuras adyacentes. El dolor es el síntoma de manifestación más frecuente con rápida progresión del déficit funcional del nervio afectado. Debe sospecharse en pacientes con NF1, schwannomatosis o antecedentes de radioterapia local.

La cirugía se planifica con un equipo multidisciplinario de cirugía oncológica. El objetivo es una resección total y con frecuencia es imposible sin una afectación vascular y funcional grave. En ocasiones se indica la amputación del miembro, siempre que no haya evidencia de enfermedad metastásica.

La RT y/o la quimioterapia tienen un efecto variable e impredecible en estos tumores.

El pronóstico dependerá del estadio, tamaño del tumor y si se realizó una resección completa con márgenes libres. La recidiva local es frecuente como también las metástasis a distancia

✓ **Tumores de origen en la vaina no nerviosa (TVNNP)**

Se subdividen en benignos y malignos.

Los **TVNNP benignos** incluyen los gangliones, lipomas, desmoides, ganglioneuromas, hemangiomas, mioblastomas, linfangiomas.

Los **TVNNP malignos** se originan en otros tejidos de la vecindad y afectan al nervio por extensión directa. Por ejemplo, los tumores del vértice pulmonar o de mama a menudo afectan al plexo braquial por compresión o infiltración.

## **Bibliografía**

- Panduranga Chikkannaiah, Mythri M. Boovalli. Morphological spectrum of peripheral nerve sheath tumors: An insight into World Health Organization 2013 classification. J Neurosci Rural Pract. Jul-Sep; 7(3): 346–354. 2016
- Rodriguez F, Folpe A. Pathology of Peripheral Nerve Sheath Tumors: Diagnostic, Overview and Update on Selected Diagnostic Problems. Acta Neuropatho. 123(3): 295–319. 2012
- Kline y Hudson. Lesiones Nerviosas. Resultados del tratamiento quirúrgico de los Traumatismos, los atrapamientos y los tumores de los nervios principales. 2da Edición. Elsevier Saunders. 2011.
- Ud Din, Ahmad Z, Abdul-Ghafar J, Ahmed R. Hybrid peripheral nerve sheath tumors: report of five cases and detailed review of literaturare. BMC Cancer. 19;17(1):349. 2017
- Evans DG, Huson SM, Birch JM. Malignant peripheral nerve sheath tumours in inherited disease. Clin Sarcoma Res; 2:17. 2012
- Doyle LA. Sarcoma classification: An update based on the 2013 World Health Organization Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone. Cancer. 15;120(12):1763-74. 2014
- Gabhane SK, Kotwal MN, Bobhate SK. Morphological spectrum of peripheral nerve sheath tumors: A series of 126 cases. Indian J Pathol Microbiol.52:29–33. 2009
- David N. Louis · Hiroko Ohgaki · Otmar D. Wiestler · The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. Acta Neuropathol 114:97–109. 2007

