

# NEURILEMOMA GIGANTE NO INVASIVO DE 9 AÑOS DE EVOLUCIÓN LOCALIZADO EN EL NERVIOS TIBIAL POSTERIOR

Dres. P. Bernáldez-Domínguez<sup>(1)</sup>, S. Navarro-Herrero<sup>(2)</sup>, F. Montilla-Jiménez<sup>(1)</sup>, J.M. Torres-Velasco<sup>(1)</sup>

<sup>(1)</sup>Servicio de Traumatología y Ortopedia. Hospital Básico de Riotinto. Riotinto (Huelva)

<sup>(2)</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla)

Los neurilemomas son tumores benignos procedentes de las células de Schwann del nervio periférico. Son muy infrecuentes en los miembros inferiores y pueden ser difíciles de diagnosticar correctamente. Normalmente no provocan dolor y tienen un crecimiento lento, causando raramente alteraciones motoras. Presentamos el caso clínico de una paciente con un neurilemoma aislado y gigante localizado en el nervio tibial posterior de 9 años de evolución. Es esencial una correcta exploración clínica y pruebas de imagen preoperatorias. La resonancia magnética es en la actualidad el mejor método diagnóstico. El tratamiento quirúrgico consiste en la enucleación del tumor manteniendo la continuidad del nervio.

**PALABRAS CLAVE:** neurilemoma periférico, schwannoma, RMN.

**GIANT NON-INVASIVE N. TIBIALIS POSTERIOR NEURILEMMOMA OF 9 YEARS' EVOLUTION:** Neurilemmomata are benign tumours arising from the Schwann cells of peripheral nerves. They are rather infrequent in the lower limbs and their correct diagnosis may be difficult. They usually do not cause pain and grow slowly, rarely giving rise to motor disturbances. We report the case of a female patient with an isolated giant neurilemmoma of the *N. tibialis posterior*, of 9 years' evolution. A careful and correct clinical examination and preoperative imaging procedures are essential. MR scanning is at present the image procedure of first choice. The surgical management consists of tumour enucleation while preserving the continuity of the involved nerve.

**KEY WORDS:** peripheral neurilemmoma, schwannoma, MR imaging.

## INTRODUCCIÓN

La mayoría de los tumores de los nervios periféricos se deben a la proliferación de las células de Schwann que envuelven las fibras nerviosas, como es el caso del neurilemoma, el neurofibroma benigno y el schwannoma maligno<sup>(1,2)</sup>.

El neurilemoma o schwannoma es una lesión encapsulada, solitaria, que puede mostrar apariencia quística por sus bordes bien circunscritos. Se puede encontrar en casi todas las regiones, pero es más frecuente en los nervios craneales<sup>(3)</sup>.

### Correspondencia:

Dr. Pedro Bernáldez Domínguez  
Servicio de Traumatología y Ortopedia  
Hospital de Riotinto  
Riotinto (Huelva)  
e-mail: pedrobernaldez@arsystel.com  
**Fecha de recepción:** 25/05/05

Los neurilemomas no tienen predilección por ningún sexo y, aunque la lesión puede ocurrir a cualquier edad, predominan en la cuarta década de la vida.

Incluso cuando el tumor es grande, la sintomatología clínica puede ser mínima. La presencia de una masa de partes blandas puede ser el primer síntoma<sup>(4)</sup>.

El objetivo de este trabajo es presentar una patología tumoral de partes blandas muy infrecuente por su localización, tamaño y larga evolución. Se presentan los factores de mal pronóstico de un tumor de partes blandas.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de una paciente de 68 años que visita por primera vez nuestras consultas en 2003 por una tumoración en la cara interna del tobillo izquierdo de 9 años de evolución (**Figura 1**). No refiere dolor, ni pérdida de fuerza en la flexo-extensión del tobillo. El crecimiento ha sido muy lento y tan sólo comenta parestesias ocasionales



**Figura 1. Aspecto del tobillo izquierdo. Tumoración redondeada en la cara interna del tobillo.**

**Figure 1. The patient's left ankle. Rounded mass on the internal aspect of the ankle.**

en la planta del pie al estar mucho tiempo en bipedestación o al golpearse en esa zona. A la exploración presentaba una tumoración en la zona postero-medial del tobillo de unos 6 x 5 cm de tamaño, no desplazable y de consistencia blanda. Signo de Tinel positivo. No se evidencian atrofas musculares ni distrofias cutáneas.

Se solicita estudio radiográfico (Figura 2), donde se observa una tumoración originada en las partes blandas sin afectación ósea, y resonancia magnética (Figura 3), que se informa como tumoración originada en el nervio tibial posterior.

Se interviene quirúrgicamente bajo anestesia raquídea e isquemia preventiva, colocando la pierna izquierda cruzada en tijera sobre la derecha y realizando una incisión de 12 cm de longitud sobre la lesión. Se referencian las estructuras neurovasculares y se confirma el origen nervioso de la tumoración (Figura 4), por lo se procede a la epineurotomía y disección roma cuidadosa, consiguiendo la extirpación completa de la tumoración, preservando la continuidad del nervio tibial posterior en su totalidad (Figura 5).

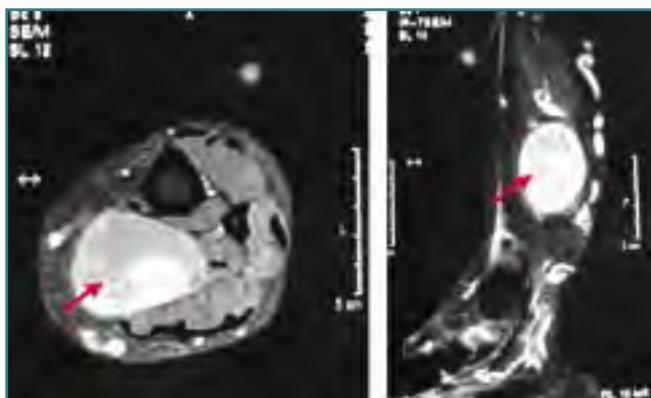
La masa presentaba un aspecto ovoideo, liso, brillante, encapsulado y solitario, con quistes hemorrágicos en su interior con un tamaño de 5 x 6 x 5 cm (Figura 6).

La anatomía patológica informó de una tumoración redondeada de 5 x 6 x 5 cm de tamaño, encapsulada y de aspecto mixomatoso, con focos de degeneración quística y hemorrágica en su interior compatible con neurilemoma no invasivo.



**Figura 2. Rx anteroposterior y lateral del tobillo izquierdo. Tumoración redondeada de partes blandas sin afectación ósea.**

**Figure 2. Anteroposterior and lateral X-ray films of the left ankle. Rounded soft-tissue mass without bone involvement.**



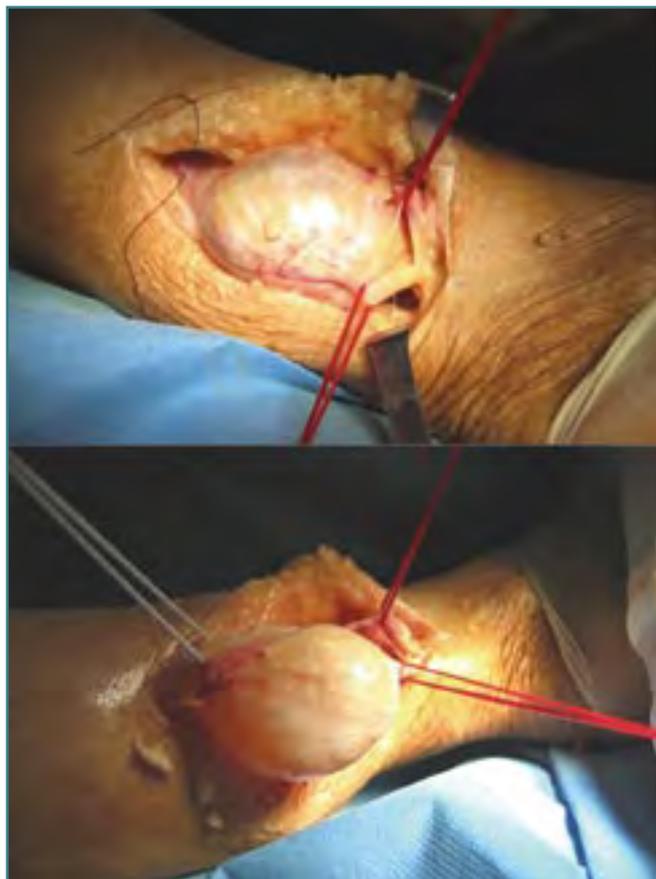
**Figura 3. RM de tobillo: corte axial y coronal compatible con schwannoma o neurilemoma de gran tamaño.**

**Figure 3. MR scan of the ankle: axial and coronal projections compatible with large schwannoma or neurilemoma.**

No hubo complicaciones ni intra- ni postoperatorias. La paciente permaneció hospitalizada 72 horas y fue seguida en nuestras consultas. Tras 12 meses de seguimiento, presenta fuerza y sensibilidad normales, buen aspecto de la herida quirúrgica, un balance articular del tobillo completo, no edema ni dolor, realizando una vida completamente normal (Figura 7).

## DISCUSIÓN

Los tumores de nervios periféricos son raros, presentan una frecuencia del 2% de todos los tumores de partes blandas y son benignos en el 90% de los casos<sup>(1,4)</sup>.



**Figura 4.** Abordaje medial de tobillo izquierdo sobre la lesión. Referencia del paquete vascular tibial posterior y ambos cabos del nervio tibial posterior.

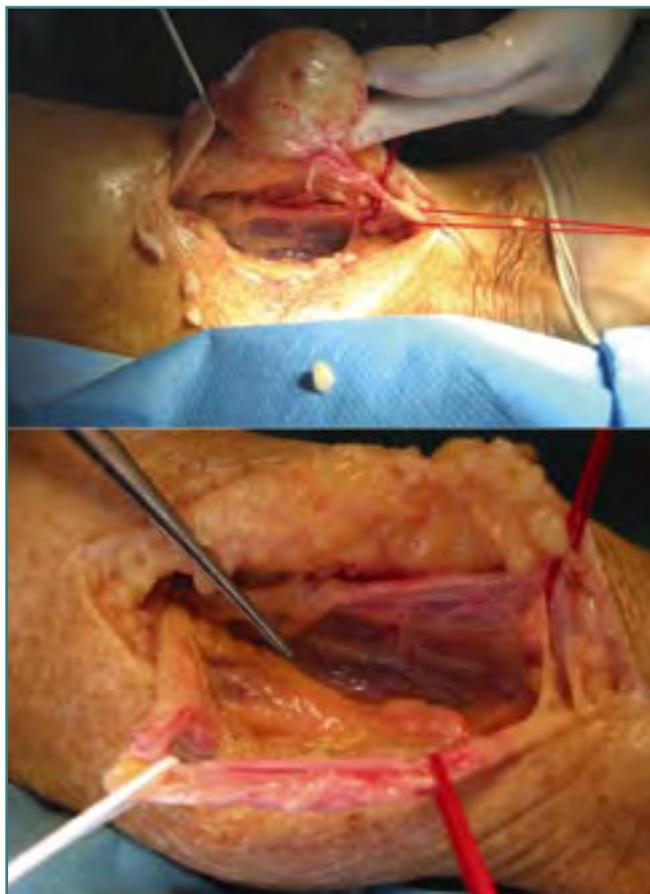
**Figure 4.** Medial approach into the left ankle over the lesion. References of the posterior tibial vascular bundle and of both ends of the N. tibialis posterior.

Adams<sup>(5)</sup> tan sólo registra 65 casos de neurilemomas de nervios periféricos en una serie de 1.500 tumores primarios de extirpe nerviosa.

White, tras una revisión de 45 neurilemomas en las extremidades, tan sólo encontró 4 casos que afectaban al pie o tobillo<sup>(6)</sup>. Otras localizaciones publicadas son el nervio peroneo<sup>(7-9)</sup>, el nervio safeno<sup>(10)</sup> y el nervio ciático<sup>(11,12)</sup>.

Sin embargo, existen muy pocos casos descritos en la literatura que afecten al nervio tibial posterior –no más de 20–, siendo el primero publicado por Janecki y Dovberg en 1977<sup>(13)</sup>, seguido de otros trabajos como el de Wade<sup>(14)</sup> en 1992, pero éstos debutaron con clínica de síndrome del túnel tarsiano, presentaban un tamaño mucho menor y con menos años de evolución.

El neurilemoma puede manifestarse en cualquier edad, principalmente en la edad adulta<sup>(2)</sup> –en la cuarta década de la vida<sup>(3)</sup>–, siendo más raro en niños<sup>(5)</sup>.



**Figura 5.** Epineurotomía y disección roma cuidadosa. Preservación del nervio tibial posterior. Enucleación completa.

**Figure 5.** Epineurotomy and careful blunt dissection. Preservation of the N. tibialis posterior. Complete enucleation.

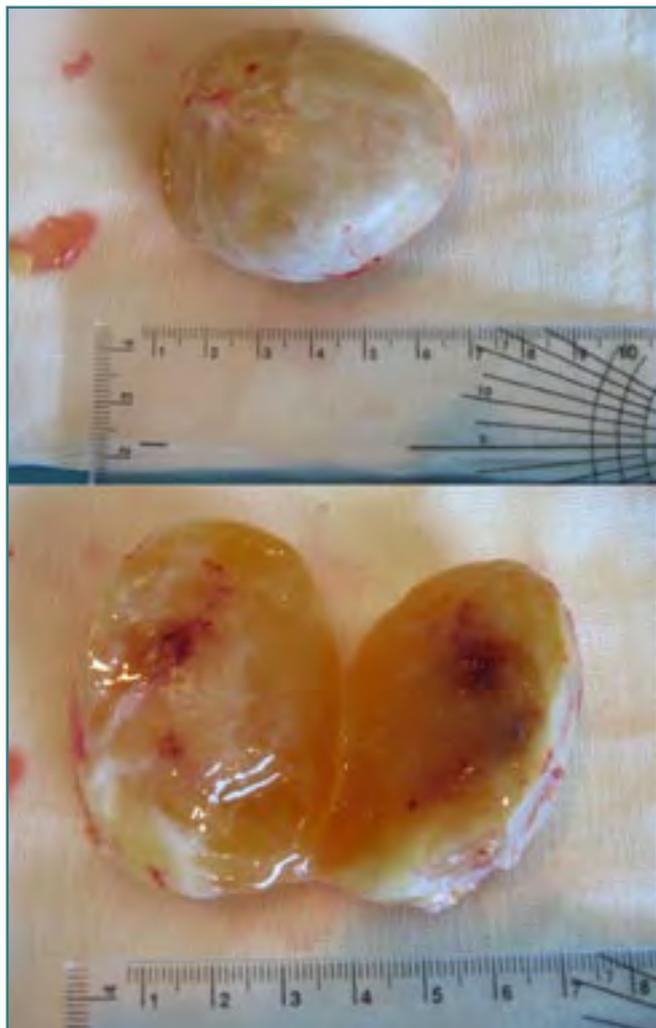
Los neurofibromas solitarios y los neurilemomas causan idénticos signos y síntomas, sin existir ningún dato patognomónico de uno u otro<sup>(15)</sup>.

En la literatura se usan diferentes términos sinónimos para designar al neurilemoma como son el schwannoma benigno y el neuroschwannoma<sup>(3)</sup>.

La neuropatía compresiva sobre el nervio tibial posterior puede ser debida a muchas causas, siendo los neurilemomas muy infrecuentes<sup>(14)</sup>.

Incluso cuando el tumor es grande, la sintomatología clínica puede ser mínima. La presencia de una masa de partes blandas puede ser el primer síntoma, aunque para otros autores, como Spiegel *et al.*<sup>(16)</sup>, la presencia de signos de irritación nerviosa y dolor es frecuente, al presentar un 83% de los pacientes de su serie (63 de los 76 casos) con esta sintomatología.

La radiografía convencional puede ser normal o demostrar una masa de partes blandas superficial o profunda con forma oval o fusiforme<sup>(17)</sup>.



**Figura 6.** Imagen macroscópica de la lesión: masa ovoidea, lisa, brillante, encapsulada y solitaria, de aspecto mixomatoso, con focos de degeneración quística y hemorrágica en su interior. Tamaño: 5 x 6 x 5 cm.

**Figure 6.** Macroscopic image of the lesion: smooth, shiny, solitary and encapsulated ovoid mass of myxomatous aspect, containing foci of cystic and haemorrhagic degeneration. Dimensions: 5 x 6 x 5 cm.

Los ultrasonidos de alta resolución muestran una baja ecogenicidad en estos tumores y las pruebas de conducción nerviosa se podrían utilizar para descartar otras patologías, pero aportan poca información, ya que en muchas ocasiones no existe afectación nerviosa, dado el reducido tamaño de la lesión<sup>(15)</sup>.

La RM es la mejor prueba diagnóstica para identificar la naturaleza, el tamaño y la localización de la lesión<sup>(1,2,14,15)</sup>.

Esta prueba de imagen permite el diagnóstico específico en muchos casos, define la extensión del tumor, sirve de guía



**Figura 7.** Resultado a los 2 meses de la intervención quirúrgica. Aspecto de la herida quirúrgica. Movilidad y sensibilidad completa.

**Figure 7.** Results 2 months after surgery. Aspect of the surgical wound. Fully preserved mobility and sensitivity.

para las biopsias y en la evaluación de enfermedad recurrente después del tratamiento quirúrgico<sup>(17)</sup>.

Los neurilemomas típicamente muestran señal de intermedia a moderadamente alta en las secuencias potenciadas en T1 y heterogéneamente alta en las imágenes potenciadas en T2. Los de gran tamaño pueden presentar el signo *split fat*, que consiste en un anillo periférico de grasa que rodea la lesión.

El “signo fascicular” refleja las ramas fasciculares típicas de los tumores neurogénicos en los planos axiales. Tras la administración de contraste intravenoso (gadolinio) demuestran realce difuso.

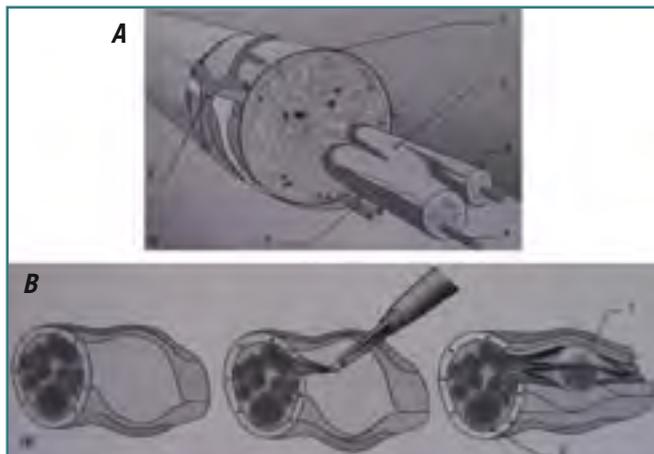
Para realizar este tipo de cirugía se deben conocer los componentes estructurales de un nervio y los principios básicos de la cirugía neurovascular (**Figuras 8a y 8b**), siendo útil el uso de lentes con aumento en los casos en que exista una lesión de pequeño tamaño.

Después de la epineurotomía y disección roma cuidadosa es posible realizar la enucleación del tumor por la existencia de un plano anatómico constante entre la pared del tumor y los fascículos nerviosos. Esto preserva la continuidad del nervio durante la cirugía, aunque en ocasiones hay que sacrificar algunos fascículos nerviosos que van unidos al tumor. Esto no debería causar un déficit adicional<sup>(18)</sup> aunque, en el caso de que exista, su regresión tras la intervención va a depender del tiempo de la lesión<sup>(15)</sup>.

Existe la posibilidad de lesión nerviosa iatrogénica durante la cirugía, por lo que debería ser considerada con el paciente previamente a la intervención quirúrgica.

En la serie de Kehoe<sup>(15)</sup> diez pacientes presentaron una disfunción nerviosa tras la cirugía (9,61%).

Las características macroscópicas de la lesión se citan en la **Figura 6**.



**Figura 8A.** Componentes de un nervio: (1) epineuro; (2) perineuro; (3) fascículo nervioso; (4) fibra nerviosa; (5) vasos intrínsecos; (6) vasos extrínsecos.

**Figure 8A.** Components of a nerve: (1) epineurium; (2) perineurium; (3) nerve fascicle; (4) nerve fibre; (5) intrinsic vessels; (6) extrinsic vessels.

**Figura 8B.** Epineurotomía: los fascículos nerviosos dispuestos sobre la masa tumoral deben disecarse manteniendo la continuidad del nervio.

**Figure 8B.** Epineurotomy: the nerve fascicles overlying the tumoural mass must be dissected preserving the continuity of the nerve.

A nivel microscópico, el tumor muestra dos patrones, el Antoni A y el Antoni B<sup>(1,2,15)</sup>.

El tejido **Antoni A** es más típico del tumor y contiene células en huso, algunas de las cuales muestran una distribución en empalizada.

El tejido **Antoni B** es mixomatoso y degenerativo, y dentro de él se ven espacios quísticos y a menudo vasos sanguíneos de paredes gruesas.

En ocasiones, el tumor puede recidivar, pero habitualmente la lesión puede extirparse sin sacrificar un número importante de fibras nerviosas<sup>(1)</sup>.

Es fundamental diferenciar los tumores “resecables” (neurilemoma –95%– y lipomas intraneurales –5%–), los cuales crecen hacia la periferia del nervio sin penetrar en él, de los “no resecables” (neurofibromas, neurofibrolipoma y hemangioma intraneural), que infiltran el nervio<sup>(19)</sup>. Su diferencia es absolutamente esencial para seleccionar el procedimiento quirúrgico adecuado. Sin embargo, independientemente de la estirpe tumoral, lo más importante a la hora de realizar el tratamiento quirúrgico es respetar la continuidad del nervio, sin resecarlo nunca<sup>(20)</sup>.

Se deben tener en cuenta los factores de mal pronóstico de un tumor de partes blandas (**Tabla I**) para poder aplicar un tratamiento global y –siempre que sea posible– definitivo.

Nuestro caso, tras realizar tratamiento quirúrgico, ha presentado muy buena evolución clínica y sin ninguna complicación.

**Tabla I.** Factores de mal pronóstico de un tumor de partes blandas<sup>(2)</sup>

- Volumen tumoral grande
- Localización proximal de la lesión
- Situación profunda en relación con los elementos tegumentarios
- Invasión de los elementos vasculonerviosos
- Recidiva tras un primer tratamiento
- Un análisis multifactorial que haya permitido evidenciar tres características importantes: diferenciación, necrosis tumoral e índice mitótico, siendo la histología –sin duda– el elemento pronóstico mayor

## BIBLIOGRAFÍA

1. Carnesale PG. Tumores de los tejidos blandos y trastornos no neoplásicos que simulan tumores óseos. En: Campbell. Cirugía Ortopédica, 9ª ed. Ed. Harcourt Brace. Madrid, 1998: 752.
2. Missenard G. Tumores de los tejidos blandos. En: Enciclopedia Médico-Quirúrgica, 1999: 14-198.
3. Liebau C, Baltzer AW, Schneppenheim M, Braunstein S, Koch H, Merk H. Isolated peripheral neurilemoma attached to the tendon of the flexor digitorum longus muscle. Arch Ortho Trauma Surg 2003; 123 (2-3): 98-101.
4. Artico M, Cervoni L, Wierzbicki V, Dándrea V, Nucci F. Benign neural sheath tumor of major nerves: characteristics in 119 surgical cases. Acta Neurochir 1997; 139: 1108-1116.
5. Adams JH. En: Anderson JR (ed.). Muir's textbook of pathology, 12ª ed. Edward Arnold. London, 1985: 21.64-21.65.
6. White NB. Neurilemomas of the extremities. J Bone Joint Surg 1967; 49-A: 1605-1610.
7. Haendel C, Lindholm JA, Lapow LR. Atypical neurilemoma. J Foot Surg 1982; 21: 136-138.
8. Houshian S, Freund KG. Gigant benign schwannoma in the lateral peroneal nerve. Am J Knee Surg 1999; 12: 41-42.
9. Levy M, Seelendfreund M, Maor P, Lotem M. Neurilemoma of peripheral nerves: a report of 14 cases, including three of the lateral popliteal nerve. Acta Orthop Scand 1974; 45: 337-345.
10. Edward JC, Green T, Riefel E. Neurilemoma of the saphenous nerve presenting as pain in the knee. J Bone Joint Surg (Am) 1989; 71: 1410-1411.
11. Wolock BS, Baugher WH, McCathy EJ. Neurilemoma of the sciatic nerve mimicking tarsal tunnel syndrome. J Bone Joint Surg (Am) 1989; 71: 932-934.
12. Gominak SC, Ochoa JL. Sciatic schwannoma of the thigh causing foot pain mimicking plantar neuropathy. Muscle Nerve 1998; 21: 528-530.

13. Janecki CJ, Dovberg JL. Tarsal tunnel syndrome caused by neurilemoma of the medial plantar nerve. A case report. *J Bone Joint Surg* 1977; 59-A: 127-128.
14. Wade SB, James AA. Neurilemoma of the tibial nerve. *J Bone Joint Surg* 1992; 74-A: 443-444.
15. Kehoe NJ, Reid RP, Semple JC. Solitary benign peripheral nerve tumours. Review of 32 year's experience. *J Bone Joint Surg Br* 1995; 77: 497-500.
16. Spiegel PV, Cullivan WT, Reiman HM, Johnson KA. Neurilemoma of the lower extremity. *Foot Ankle* 1986; 6: 194-198.
17. Bancroft LW, Peterson JJ, Kransdorf MJ, Nomikos GC. Soft tissue tumors of the lower extremities. En: *Imaging of the lower extremity*. *Radiol Clin N Am* 2002; 40: 901-1011.
18. Oberle J, Kahamba J, Richter HP. Peripheral nerve schwannomas –an analysis of 16 patients. *Acta Neurochir* 1997; 139: 949-953.
19. Alnot JY, Chick G. Peripheral nerve tumours. En: *Surgical techniques in Orthopaedics and Traumatology*. Ed. Elsevier. Paris, 2000. 55-040-F-10.
20. Artico M, Cervoni L, Wierzbicki V, Dándrea V, Nucci F. Benign neural sheath tumor of major nerves: characteristics in 119 surgical cases. *Acta Neurochir* 1997; 139: 1108-1116.