

Tumores de los nervios periféricos

Dr. JUAN A. PURRIEL *

Los tumores de los nervios periféricos o más precisamente de las células que constituyen las vainas de los nervios periféricos no deberían integrar estrictamente el conjunto de los tumores de "partes blandas". Pero cuando estos tumores neurilemales adquieren cierto volumen, pueden presentarse como tumores de partes blandas, siendo tratados como tales al ignorarse su verdadera histogénesis.

En general la literatura considera dos tipos de tumores neurilemales: el neurinoma o schwannoma y el neurofibroma.

En el estudio de estos tumores seguiremos la clasificación de Del Río-Hortega-Polak (51) (Cuadro 1) que además de los citados contempla otros dos tipos tumorales.

CUADRO 1

Tumores de los nervios periféricos

(Clasificación de Del Río-Hortega-Polak)

- I. Tumores indiferenciados: Lemocitoblastoma.
- II Tumores diferenciados:
 - Lemocitoma (Neurinoma de Verocay, Schwannoma de Masson, Neurilemoma de Stout).
 - Lemocitofibroma (Neurofibroma de v. Recklinghausen).
 - Lemocitoma terminal (Neuro-nevus de Masson).

Siendo el primero un tumor excepcional de la extremidad proximal de los troncos nerviosos y el último de localización cutánea, sólo nos detendremos en los otros dos tipos clásicos, neurinoma y neurofibroma.

LEMOCITOMA

Aunque es el tumor más frecuente de los nervios periféricos, esta topografía es relativamente rara frente a la localización preponderante en las raíces intracraneanas e intrarraquídeas. En 1935 Stout (65) sólo encontró 194 casos bien descritos en la literatura. Se observan a cualquier edad y no existe predominio de sexo.

Generalmente asisten en los troncos nerviosos de mayor tamaño, con predilección de las regiones flexoras de los miembros, especialmente cerca del codo, muñeca y rodilla. A la inversa de las tumoraciones de la fibromatosis de v. Recklinghausen muy raramente aparecen en el tronco.

Histogénesis.— Descrito por Verocay (78) como un tumor de las raíces nerviosas y de los nervios periféricos, este autor compatriota lo denominó neurinoma creyendo que estaba formado por la proliferación de fibras nerviosas y células de Schwann. Las fibras nerviosas no proliferan tumoralmente, pero el origen schwánnico se reveló correcto. Aunque algunos autores siguiendo a Mallory (36) sostuvieron su origen fibroblástico [Penfield (48) lo denominó fibroblastoma perineural], los trabajos citomorfológicos de Masson (39) y Del Río-Hortega (54) y con cultivos de tejidos de Murray y Stout (44) demostraron concluyentemente su origen en la glía periférica de las fibras mielínicas, cosa que fue corroborada por modernos estudios ultraestructurales (35, 40).

Caracteres macroscópicos.— Son tumores típicamente circunscritos y encapsulados. Cuando pequeños son esféricos, elásticos y pueden estar incluidos en el espesor del nervio. Cuando mayores, tienden a ser lobulados, más blandos, con fenómenos regresivos (hemorragia, necrosis) y tendencia a la quistificación (fig. 1). El nervio corrientemente se observa en continuidad con el tumor y sus fibras se abren en abanico incorporándose a la cápsula.

Caracteres microscópicos.— Pueden observarse dos tipos histológicos que generalmente coexisten en el mismo tumor. Hay zonas de tejido compacto formado por fascículos entrelazados de células fusiformes con núcleo ovalado de extremos romos y citoplasma eosinófilo (tipo A de Antoni) y zonas laxas, de células menos regulares separadas por una sustancia fundamental pálida (tipo B de Antoni). El microscopio electrónico demostró que estas últimas son resultado del proceso degenerativo del parénquima tumoral (40). En las zonas del primer tipo se puede observar una disposición característica de los núcleos, descrita por Verocay (78) como empalizadas (figura 2). Este hecho, aunque no es patognomónico (se puede ver en leiomiomas, etc.) es de gran valor diagnóstico.

Historia natural.— Los lemocitomas son tumores benignos que curan con la simple extirpación completa.

En la literatura existen referencias a formas malignas de estos tumores descritas como "schwannomas malignos" (65, 71). La mayoría de los cuales presentan una localización mediastinal, retroperitoneal o visceral (30), existiendo también en las partes blandas superficiales.

Russell y Rubinstein (58) dicen que la evolución de estos tipos contrasta en tal forma con el comportamiento habitual de los tumores de los nervios, que es fundado dudar de

* Asistente del Depto. de Anatomía Patológica a cargo del Lab. de Neuropatología del Instituto de Neurología, Hospital de Clínicas.

su identidad. Pero que cuando un tumor tiene algunos caracteres histológicos del neurinoma y se localiza en sus lugares de predilección, puede aceptarse como su forma maligna.

En nuestra experiencia en el Laboratorio de Neuropatología, en 143 casos intracraneales e intrarraquídeos no se observó nunca formas malignas.

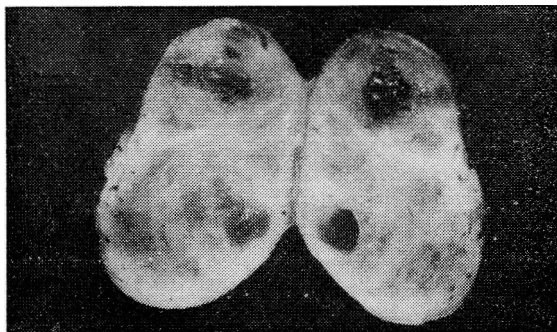


FIG. 1.—Neurinoma en corte sagital. Tumoración encapsulada con estructura fasciculada presentando focos hemorrágicos y pequeñas cavidades quísticas.

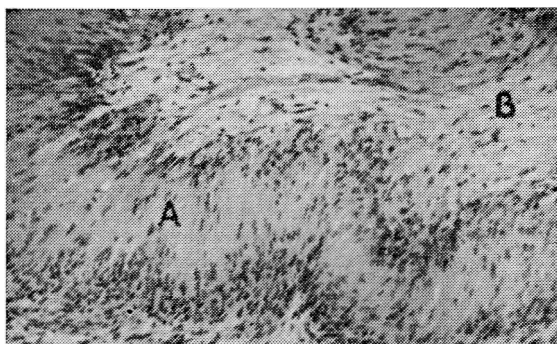


FIG. 2.—Corte histológico a pequeño aumento del tumor de la fig. 1. Zonas de tipo A con típica disposición en empalizada de los núcleos y zonas de estructura laxa de tipo B. (Hematoxilina-eosina).

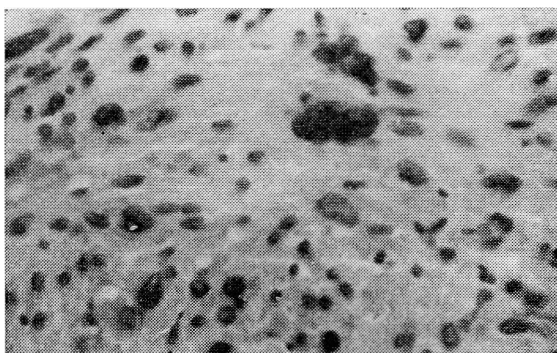


FIG. 3.—Corte histológico a gran aumento de un neurinoma sarcomatoide. Disposición irregular de los elementos con evidente pleomorfismo nuclear. (Hematoxilina-eosina).

Del Río-Hortega (54) no acepta la malignización de estos tumores. En cambio describe casos en los que la experiencia demuestra su evolución benigna, pero cuyo cuadro histopatológico es llamativo por la presencia de un marcado pleomorfismo nuclear (fig. 3). Para resaltar esta divergencia les llamó "neurinomas o lemmocitomas sarcomatoides".

LEMOCTOFIBROMA

Este tumor corresponde a los descritos por v. Recklinghausen en la enfermedad que lleva su nombre. Las formas solitarias son raras, en cambio se observan con mayor frecuencia las formas múltiples constituyendo la fibromatosis de v. Recklinghausen. En ella pueden aparecer tumoraciones en las raíces y los grandes troncos nerviosos del cuello, tronco y extremidades, así como en ciertas visceras.

Histogénesis.—Primitivamente se interpretó como derivado de los fibroblastos del tejido conjuntivo neural. Actualmente la mayoría de los autores está de acuerdo en que, a pesar de la innegable proliferación fibroblástica que a veces puede ser predominante, la célula fundamental es neurilemal de tipo schwánnico (55, 58, 71). Esto ha sido confirmado por cultivo de tejidos (44) y por la microscopía electrónica (50, 79). Polak (51) agrega un tercer elemento siempre presente, los histiocitos. Del Río Hortega (55) asimiló la célula neurilemal no a la de Schwann, sino a la célula de Remak de las fibras amielínicas, por lo que podrían llamarse "remakomas".

Caracteres macroscópicos.—Son tumores bien encapsulados y elásticos. A veces son alargados, ensanchan irregularmente el nervio y sus límites, dentro de él, no son tan nítidos como en el neurinoma. Forman una masa opalescente, grisácea, raramente quística.

Caracteres microscópicos.—Su estructura histológica contrasta con la del neurinoma, por ser de menor contenido celular, más laxa y con formación de fibras colágenas, a veces muy abundante. Nunca se observa disposición en empalizada. Es frecuente encontrar fibras nerviosas preexistentes entre los elementos tumorales. A gran aumento, un examen cuidadoso distingue los núcleos fusiformes de los dos tipos celulares característicos. Los elementos schwánnicos son de núcleo más pequeño y extremos más romos, los fibroblastos son alargados de puntas afinadas y cuando están de frente, grandes y claros (fig. 4).

Historia natural.—Los neurofibromas que aparecen en las partes blandas son tumores benignos. Ocasionalmente se han descrito formas malignas. Russell y Rubinstein (58) creen que éstas son menos frecuentes que lo que se ha sostenido y que cuando aparecen siempre corresponden a una enfermedad de v. Recklinghausen.

Cassinelli (12), siguiendo la escuela española, no acepta la existencia de verdaderos neurofibrosarcomas, pues aunque los neurofibro-

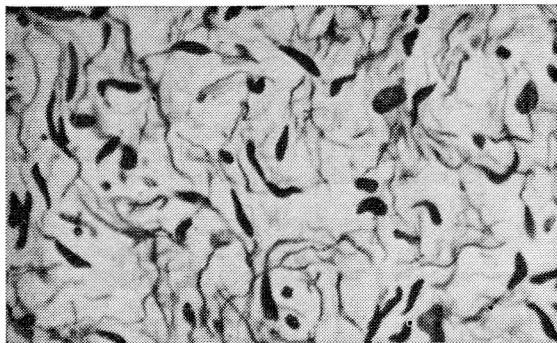


FIG. 4.—Corte histológico de un neurofibroma. Se observan los núcleos de los dos tipos celulares, con disposición desordenada entre fibras de tipo conjuntivo. (Impregnación Panóptica con Carbonato de Plata de Del Río Hortega).

mas, en edad avanzada, son proclives a la transformación maligna, serían simplemente "sarcomas neurogénicos", en el sentido de que la malignidad está dada por los elementos fibroblásticos del tumor y no por las células neurilemales. Serían fibrosarcomas de los nervios, con los caracteres y el comportamiento de los fibrosarcomas de cualquier otra localización. En el mismo sentido se pronuncia Matakas y col. (40) sosteniendo que únicamente futuros estudios electrónicos en un mayor número de casos podrán aclarar el problema.

RESUMEN

Basándonos en la clasificación de Del Río Hortega-Polak de los tumores de los nervios periféricos, sólo consideramos los dos tipos más importantes por su frecuencia y topografía. Ellos son el lemocitoma y el lemocitofibroma.

El lemocitoma (neurinoma, schwannoma o neurilemoma) es el tumor más frecuente de esta serie. Actualmente se reconoce su histogénesis en el elemento schwánnico. Generalmente único, circunscrito y bien encapsulado, tiene una histología característica con elementos fusiformes dispuestos en fascículos entrelazados, mostrando típicas figuras en "empalizada". Aunque ciertos autores describen formas malignas, la mayoría sostienen que no existen. Del Río Hortega reconoce una forma denominada "sarcomatoide" en la cual se observa un pleomorfismo nuclear evidente en discordancia con una biología netamente benigna.

El lemocitofibroma (neurofibroma) es un tumor más raro. Excepcional en su forma aislada, generalmente es múltiple formando parte de la neurofibromatosis de v. Recklinghausen. Su histogénesis es mixta, a partir de las células de Schwann y del componente fibroblástico. Es un tumor benigno, encapsulado, cuya histo-

logía expone su doble origen. Las formas malignas descritas provienen exclusivamente del elemento fibroblástico, comportándose como un fibrosarcoma de cualquier otro origen.

SUMMARY

On the basis of Del Río Hortega-Polak's classification of tumors of peripheral nerves, we only consider the two main types because of their frequency and topography: lemocytomas and lemocytofibromas.

Lemocytomas (neurinomas, schwannomas or neurilemmomas) are the most frequent in this series. Histogenesis in schwannic element is now recognized. They are single, circumscribed and well encapsulated tumors, with characteristic histology and fusiform elements arranged in intertwined fascicles showing typical "palisade" figures. Even though some authors describe malign forms, the majority hold they do not exist. Del Río Hortega recognizes a "sarcomatoid" form in which nuclear pleomorphism is evident and at odds with a markedly benign biology.

Lemocytofibromas (neurofibromas) are rarer; isolated forms are exceptional, they are generally multiple and a part of v. Recklinghausen's neurofibromatosis. Histogenesis is mixed and originates in Schwann's cells and cells of fibroblastic component. They are benign, encapsulated, and its histology showing their double origin. Malign forms described are exclusively derived from fibroblastic element; their behaviour is that of any fibrosarcoma of other origin.

RÉSUMÉ

Nous basant sur la classification des tumeurs des nerfs périphériques de Del Río Hortega-Polak, nous considérons seulement les deux types qui, d'après leur fréquence et leur topographie sont les plus importants: le lemocytome et le lemocytofibrome.

Le lemocytome (neurinome, schwannome) est la tumeur la plus fréquente de cette série. Actuellement son histogénèse est reconnue dans l'élément schwannique. Il est généralement unique, circonscrit et bien encapsulé, a une histologie caractéristique avec des éléments fusiformes disposés en fascicules entrelacés, montrant des aspects typiques en "palissade". Quoique certains auteurs décrivent des formes malignes, la plupart soutiennent qu'elles n'existent pas. Del Río Hortega reconnaît une forme dénommée "sarcomatoïde" dans laquelle on observe un pleomorphisme nucléaire évident, en opposition à une biologie nettement bénigne.

Le lemocytofibrome (neurofibrome) est une tumeur plus rare, se présentant exceptionnellement sous forme isolée, en général multiple et faisant partie de la neurofibromatose de V. Recklinghausen. Son histogénèse est mixte, à partir des cellules de Schwann et du composant fibroblastique. C'est une tumeur bénigne, encapsulée, dont l'histologie montre la double origine. Les formes malignes décrites proviennent exclusivement de l'élément fibroblastique, et agissent comme un fibrosarcome de n'importe quelle origine.