

## Neurilemoma del muslo de tipo Antoni A

### Thigh neurilemoma of Antoni A type

### Neurinome de la cuisse, type Anthony A

Orlando Manuel Pérez Rivera,<sup>I</sup> Mario Sarmiento De la Guardia,<sup>II</sup> Tomas Ortiz Rivera,<sup>III</sup> Niurka Tamara Sosa Sotomayor,<sup>IV</sup> Elizabeth Ortiz Estanque,<sup>V</sup> Ricardo Pérez Rivera<sup>VI</sup>

<sup>I</sup> Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología. Instructor. Servicio de Ortopedia y Traumatología. Hospital Clínicoquirúrgico Docente «Gelacio Calaña La Hera». Niquero (Granma), Cuba.

<sup>II</sup> Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología. Instructor. Servicio de Ortopedia y Traumatología. Hospital Clínicoquirúrgico Docente «Gelacio Calaña La Hera». Niquero (Granma), Cuba.

<sup>III</sup> Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología. Instructor. Servicio de Ortopedia y Traumatología. Hospital «Celia Sánchez Manduley». Manzanillo, Granma.

Hospital Clínicoquirúrgico Docente «Gelacio Calaña La Hera». Niquero (Granma), Cuba.

<sup>IV</sup> Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínicoquirúrgico Docente «Gelacio Calaña La Hera». Niquero (Granma), Cuba.

<sup>V</sup> Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Diplomado en Terapia Intensiva de Adulto. Servicio de Ortopedia y Traumatología. Hospital Clínicoquirúrgico Docente «Gelacio Calaña La Hera». Niquero (Granma), Cuba.

<sup>VI</sup> Residente de Medicina General Integral. Servicio de Ortopedia y Traumatología. Hospital Clínicoquirúrgico Docente «Gelacio Calaña La Hera». Niquero (Granma), Cuba.

El neurilemoma o schwannoma es un tumor poco frecuente y con origen en las células de Schwann de los nervios periféricos. Generalmente presenta un comportamiento benigno y su malignidad es baja. Se presenta el caso de un paciente que acudió a consulta por aumento de volumen en el tercio proximal del muslo izquierdo. Recibió tratamiento en su área de salud con medicamentos y fisioterapia. Se realizó intervención quirúrgica donde se halló una masa fibrosa, dura con pequeño quiste en su interior. Se envió una muestra para estudio anatomopatológico y se diagnosticó un neurilemoma de tipo Antony A. Se presenta este caso infrecuente y se ofrece una breve revisión de la literatura médica sobre la etiopatogenia, diagnóstico y orientación terapéutica en este raro tumor.

**Palabras clave:** Neurilemoma, schwannoma, células de Schwann, proteína S-100.

---

## **ABSTRACT**

Neurilemoma of Schwannoma is a uncommon tumor originating from Schwann cells of peripheral nerves. Generally, has a benign behavior and its malignancy is low. This patient came to consultation due to a increase of the proximal third of left thigh. Patient was treated in his health area with drugs and physiotherapy. Was operated on and we founded a fibrous and hard mass with a interior small cyst. Sample was sended of anatomical and pathologic study diagnosing a type Antony A neurilemoma. This is a uncommon case offering a brief review of medical literature on pathogeny, diagnosis and therapeutical guiding of this infrequent tumor.

**Key words:** Neurilemoma, schwannoma, Schwann cells, S-100 protein.

---

## **RÉSUMÉ**

Le neurinome ou schwannome est une tumeur rare, dont l'origine est aux cellules de Schwann des nerfs périphériques. Elle a en général un comportement bénin, et son taux de malignité est bas. Le cas d'un patient assistant en consultation à cause d'une augmentation du volumen du tiers proximal de la cuisse gauche, est présenté. Il a été traité par médicaments et kinésithérapie. Il a subi une chirurgie, où une masse fibreuse et dure, avec une petite tumeur dans son intérieur, est trouvée. Un prélèvement a été pris pour un examen anatomopathologique, et un neurinome type Anthony A a été diagnostiqué. Ce cas peu fréquent est présenté, et une revue de presse sur la pathogénie, le diagnostic et l'orientation thérapeutique de cette tumeur, est offerte.

**Mots clés:** Neurinome, schwannome, cellules de Schwann, protéine S-100.

---

## **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.<sup>1</sup> Los más frecuentes son los tumores nerviosos derivados de las vainas nerviosas (55 %), por proliferación de las células de Schwann (neurinoma, neurilemoma o schwannoma y neurofibroma).<sup>2</sup> Algunos autores consideran ambos dentro del mismo proceso patológico; sin embargo, se distinguen por algunas características clínicas e histológicas.<sup>2</sup>

Arthur Purdy Scout (1885-1967) fue pionero en la comprensión de su histogénesis, ya que fue quien identificó la célula de Schwann como el principal elemento constituyente, tanto en tumores benignos como malignos.<sup>3, 4</sup>

El schwannoma es un tumor raro que se desarrolla a partir de las células de Schwann de las vainas de los nervios periféricos, por lo que puede aparecer en cualquier parte del organismo. Aparece frecuentemente en la cabeza, cuello y extremidades, y no se encuentran factores predisponentes para su formación.<sup>5</sup>

Pueden presentarse a cualquier edad, sin predilección por sexo.<sup>6, 7</sup>

En este artículo se presenta una paciente con un schwannoma del tercio proximal de muslo izquierdo, su diagnóstico anatomopatológico, el tratamiento quirúrgico realizado y se revisa la literatura médica sobre el tema.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

### *Anamnesis*

Paciente de 40 años, sexo masculino, raza mestiza, procedencia rural, que fue remitido de su área de salud a nuestra Consulta de Ortopedia por aumento de volumen en el tercio proximal del muslo izquierdo, de aproximadamente 2 años de evolución, en ausencia de un traumatismo previo. Recibió tratamiento en su área de salud con medicamentos y fisioterapia, a pesar de lo cual la tumoración continuó aumentando de volumen.

No existen antecedentes personales de salud, ni hay alergias conocidas a medicamentos.

Refiere que la tumoración creció lentamente y que ahora le molesta al usar la ropa y siente «calambres» pequeños sin dolor.

### *Exploración física*

No sintomatología general, afebril.

Al ingreso se palpa una tumoración de gran tamaño en el tercio proximal del muslo izquierdo, cara antero-externa ([figuras 1 y 2](#)), de aproximadamente 10 cm de diámetro, con ingurgitación venosa marcada, dura, movable, adherida a planos profundos, que no ocasiona mucho dolor con la palpación, con parestesia ligeras en la zona del miembro afecto. No hay signos inflamatorios.



**Figura 1.** Tumoración en el tercio proximal del muslo izquierdo, cara antero-externa.



**Figura 2.** Tumoración en el tercio proximal del muslo izquierdo: vista lateral.

### *Pruebas complementarias*

Exámenes de laboratorio: química hemática normal.

- Hemoglobina: 14,2 g/l.
- Eritrosedimentación: 10 mm.
- Serología: no reactiva.
- VIH: negativo.

Radiografía: No se aprecia lesión ósea ([figura 3](#)).



**Figura 3.** Radiografía AP: no se observa lesión ósea.

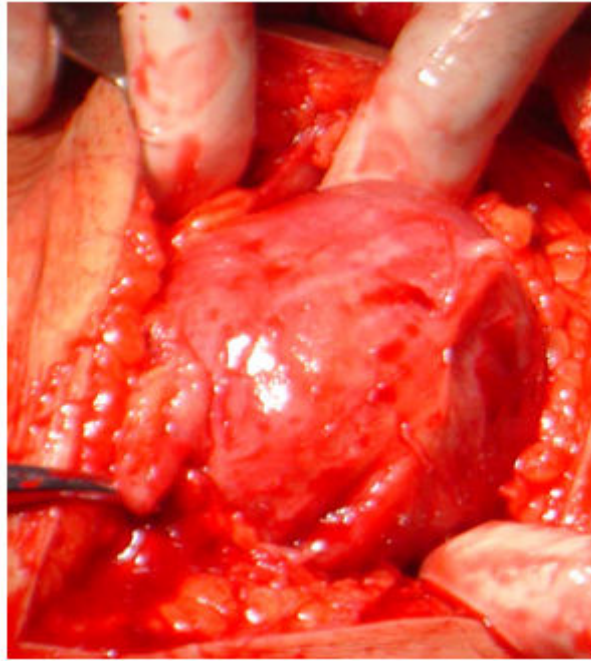
Ultrasonido partes blandas: La imagen en el ultrasonido revela una gran masa heterogénea con baja ecogenicidad y pequeña cavidad quística en su interior.

Se realizó punción de la tumoración para descartar etiología vascular, y fue negativa.

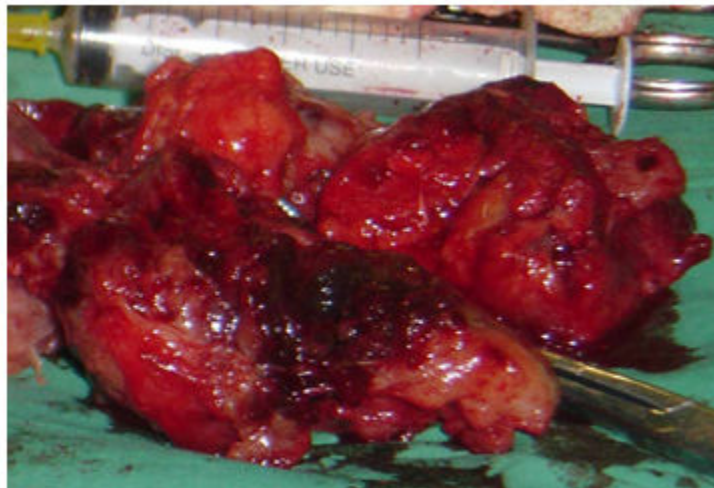
#### *Tratamiento*

Sobre la base del examen físico, sintomatología referida y exámenes complementarios se decidió intervenir quirúrgicamente al paciente a los 5 días después del ingreso.

Se procedió con anestesia regional a través de un abordaje longitudinal lateral del tercio proximal del muslo izquierdo, con lo que se obtuvo suficiente amplitud para la intervención, donde se halló una masa fibrosa dura ([figura 4](#)). No se encontró que la tumoración formara parte del sistema nervioso periférico. Se envió muestra para estudio anatomopatológico ([figura 5](#)).



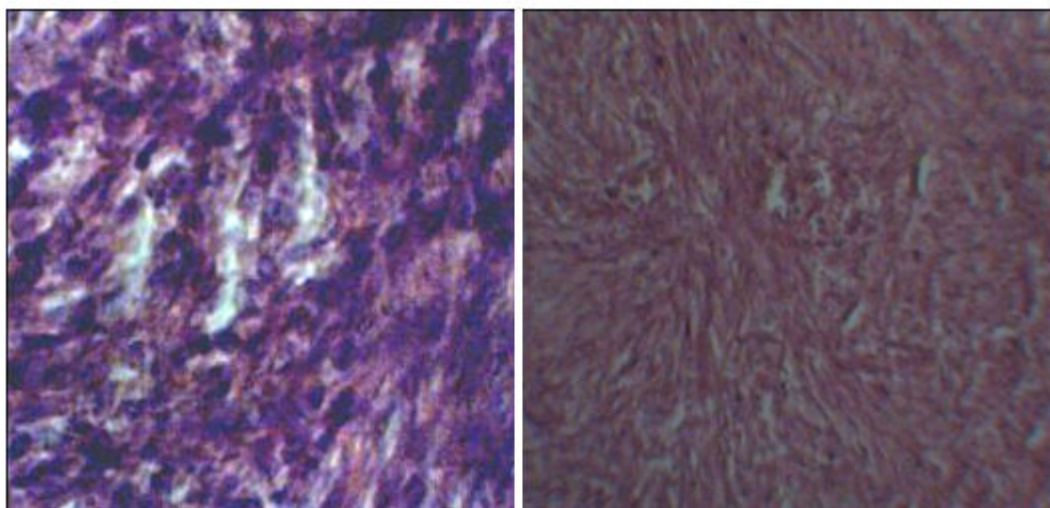
**Figura 4.** Masa tumoral.



**Figura 5.** Tejido extraído: aspecto macroscópico.

### *Anatomía patológica*

- Hallazgos macroscópicos. Se reciben varios fragmentos de tejido que en conjunto hacen un volumen de 5 cm, con áreas de color blanco grisáceo, de necrosis y hemorragia, de aspecto tumoral que al corte se observan de color pardo oscuro, sin distinción de estructura anatómica. Se observan áreas quísticas.
- Hallazgos microscópicos ([figura 6](#)): En el examen microscópico se observa disposición dispersa de las fibras por la masa tumoral. Los vasos sanguíneos se encuentran engrosados, marcado pleomorfismo celular con irregularidades, además de células gigantes. Se observan bandas de tejido laxo, entretejidas por células fusiformes con núcleos alargados y en ocasiones ondulados que asemejan una empalizada.
- Diagnóstico anatomopatológico: neurilemoma de tipo Antony A.



**Figura 6.** Tejido extraído: detalle microscópico.

### *Evolución*

Egresó al 5to. día del centro hospitalario con buena evolución posoperatoria y seguimiento en consulta externa programada de ortopedia.

## **DISCUSIÓN**

Verocay en 1910 fue quien describió por primera vez un tumor que se desarrolla en las vainas nerviosas. Masson en 1932 demuestra que este tumor derivaba de las células de Schwann, y comenzó a denominarse *schwannoma*.<sup>8</sup>

Los schwannomas son tumores encapsulados con mezcla de áreas sólidas y quísticas, que muestran en general una consistencia firme, gomosa y coloración pardo-amarillenta.

Por lo general estos tipos de tumoraciones aparecen de forma aislada y con un crecimiento lento y escasa sintomatología. Generalmente los pacientes acuden a consulta por notarse una tumoración y no por sintomatología deficitaria sensitiva y menos aún, motora. Habitualmente aparece entre la segunda y cuarta década de la vida y sin una predilección marcada por el sexo, aunque algunas series hacen referencia a una predilección por el sexo femenino<sup>4,9,10</sup> y otras a por el masculino.<sup>11</sup>

Se presentan casi siempre a lo largo del trayecto de un tronco nervioso, y crecen de manera excéntrica al nervio, sin incluir sus haces. Este último dato lo diferencia del neurofibroma, y le confiere un tratamiento y un pronóstico diferente y mucho más favorable que en el caso del neurofibroma.<sup>12</sup>

*Pedro Carpintero*<sup>10</sup> en su estudio de 18 casos con afectación del sistema nervioso periférico encontró un número mayor de tumores localizados en el miembro superior (11 casos); cifras parecidas refieren otros autores.<sup>1, 13</sup>

Este tumor afecta con mayor frecuencia a zonas paravertebrales, las regiones flexoras de las extremidades (en particular, el nervio cubital y peroneo) y en ocasiones la piel.<sup>14-16</sup> También puede afectar al mediastino posterior y al

retroperitoneo<sup>15</sup>, al aparato genitourinario<sup>17</sup>, al nervio trigémino<sup>18</sup> a la orbita,<sup>7</sup> e incluso hay casos raros como la afectación a la mama masculina<sup>19</sup>. En nuestra revisión encontramos muy pocos casos del tercio proximal del muslo dependientes del nervio fémoro-cutáneo externo.

El diagnóstico debe considerar la historia clínica, el examen físico y la evaluación imaginológica. La anamnesis y el examen físico son fundamentales, ya que muchas veces la presentación clínica es como la de una masa de partes blandas. La anamnesis debe incluir los antecedentes del paciente, la presencia o no de sintomatología (dolor, signo de Tinel, etc.), el tipo de crecimiento de la tumoración, la existencia de masa única o múltiple. El examen físico debe buscar de forma dirigida ciertos elementos, como por ejemplo manchas café con leche características de la neurofibromatosis, o tipo de masa a la palpación.<sup>20</sup>

Se incluye además la evaluación imaginológica, en la que son los exámenes más utilizados el ultrasonido, la tomografía computarizada y la resonancia magnética. Las características imaginológicas pueden sugerir muchas veces el diagnóstico y su análisis en conjunto con los antecedentes clínicos y el examen físico lo hacen más preciso. Los signos imaginológicos son un reflejo de las características histológicas del tejido neurógeno del cual derivan.<sup>3, 20</sup>

El diagnóstico definitivo es dado por el examen histológico de las lesiones. Histológicamente se diferencian dos tipos de disposición celular: el tipo A de Antoni, de estructura densa, ricamente celular, con núcleos dispuestos en empalizada- los cuerpos de Verocay; y el tipo B de Antoni, de estructura laxa y edematosa, de menor celularidad y estroma mixoide<sup>21,22</sup>. Frecuentemente se encuentran los dos patrones celulares en la misma lesión. No se encuentra definida la asociación entre cualquiera de estos tipos y la probabilidad de recidiva o degeneración a malignidad. El neurinoma es inmunorreactivo a la proteína S-100, Leu 7, calcineurín, componentes de la lámina basal y vimentina.<sup>23</sup>

La PS-100 puede aparecer en tumores derivados de las vainas de Schwann (schwannoma, neurofibroma e neurinoma) y de los melanocitos (nevus y melanoma).<sup>24</sup>

De acuerdo con *Enzinger*,<sup>1</sup> el diagnóstico de neurinoma se realiza de acuerdo con 3 criterios:

- Tumor encapsulado.
- Áreas Antoni A y Antoni B.
- Inmunorreacción a proteína S-100 positiva.

Dada la naturaleza benigna de los schwannomas, el tratamiento en la mayoría de los casos es quirúrgico y se dirige a preservar el nervio, al mismo tiempo que se extirpa por completo el tumor. En general, durante la intervención el nervio afectado puede separarse del tumor después del abordaje del epineuro, lo que permite preservar su estructura y función.<sup>16</sup> En nuestro caso se procedió por un abordaje lateral amplio con lo que se obtuvo un campo quirúrgico adecuado para la resección del tumor, aunque no se puede demostrar la presencia del nervio de donde procedía la tumoración.

Aunque son de características benignas, se han descrito casos de degeneración maligna muy escasos y especialmente en los casos asociados a la neurofibromatosis de tipo 1.<sup>25-27</sup>



Sin embargo, existen series<sup>10</sup> que representan hasta el 27 % de tumores malignos, que constituyen más de la cuarta parte de los tumores estudiados por estos autores, aún cuando la mayoría de los autores consideran que esta relación es de 1 tumor maligno por cada 100 benignos.<sup>1,2,12</sup> No obstante, según *Enzinger e Weiss*<sup>1,28, 29</sup> la degeneración maligna de un schwannoma benigno (en cualquier localización) se calcula en 1/1000.

Por último queremos señalar que la mejor forma de demostrar que se trata de un neurilemoma es el estudio histopatológico, si bien en el transoperatorio de todas las lesiones nerviosas se debe pensar en este tipo de lesión y tratar de identificarla, con la finalidad de realizar un tratamiento quirúrgico que conserve el nervio afecto y extirpe solamente la tumoración.

En conclusión recomendamos que siempre que el ortopeda se enfrente a tumoraciones de partes blandas, explore todas las posibilidades diagnósticas antes del acto quirúrgico y siempre tenga en cuenta, aunque su aparición es infrecuente, los tumores neurógenos.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Enzinger FM. Tumors of peripheral nerves. En: Enzinger FM and Weiss SW. eds. 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. De Schepper A.M. Imaging of soft tissue tumors. 2<sup>nd</sup>. Ed. Viena: Springer; 2001. Pp. 301-30.
4. Muñoz S. Tumores neurogénicos de nervios periféricos: estudio por imágenes. Rev Chil Radiol. 2003;9:124-36.
5. Mayersak JS, Viviano CJ, Babiarz JW. Schwannoma of the penis. J Urol. 1995;153(6):1931-2.
6. Batsakis JG. Tumors of the peripheral nervous system. 2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1979. Pp. 313-33.
7. Mercado V, Córdova T, Verscheure F, Herrera P. Schwannoma benigno del nervio infraorbitario: Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2007;67:186-90.
8. Chan WP, Chiang SS, Huang AH, Lin CN. Penile frenulum neurilemoma: a rare and unusual genitourinary tract tumor. J Urol. 1990;144(1):136-7.
9. Murray MR, Stout AP. Schwann cell versus fibroblast as the origin of the specific nerve sheath tumor. Am J Path. 1940;16:41.
10. Carpintero Benites P. Afectación tumoral del sistema nervioso periférico. Rev Esp Cir Osteo Articular. 2000;35(202):376-9.
11. Cutler SJ, Young IL. Third National Cancer Survey. Incidence data. NCI Monogr. 1985;41:1-45.

12. Dubuisson A, Fissette J, Vivario M. A benign tumor of the sciatic nerve: case report and review of the literature. *Acta Neurol Belg.* 1991;91(1):5-11.
13. Méndez Martín J. Tumores de los nervios. En: Duran Sacristán H. Editor. *Tratado de Patología y Clínica Quirúrgica.* Madrid: Mc Graw- Hill Interamericana; 1996. Pp. 4005-18.
14. Scheithauer BW, Woodruff JM, Erlandson RA. Tumors of the peripheral nervous system. In: *Atlas of Tumor Pathology.* 3rd series, fasc 24. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1999. Pp. 105-76.
15. Meis-Kindblom JM, Enzinger FM. Plexiform malignant peripheral nerve sheath tumor of infancy and childhood. *Am J Surg Pathol.* 1994;18:479-85.
16. Filis K, Konstantinos T, Lagoudianakis EE, Genetzakis M, Pararas N, Markogiannakis H, *et al.* Schwannoma del muslo simulando un pseudoaneurisma de la arteria femoral profunda. *Ann Vasc Surg.* 2008;22(3):489-93.
17. Simeão Versos R, Louro N, Borges R, Palacios A, Silva Ramos M, Queiróz J, Marcelo F. Schwannoma múltiple del pene. *Actas Urol Esp.* 2006;30(8):824-8.
18. Peñarrocha-Diago M, Mora-Escribano E, Bagán JV, Peñarrocha-Diago M. Neoplastic trigeminal neuropathy: presentation of 7 cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2006;11:106-11.
19. Carrera Zuleima A, Allan Romero G. Schwannoma benigno de la mama masculina: Reporte de un caso. *Rev Venez Oncol.* 2006;18(3):189-91.
20. Murphey M, Smith S, Kransdorf M, Temple T. Imaging of musculoskeletal neurogenic tumors: radiologic- pathologic correlation. *Radiographics.* 1999;19:1253-80.
21. Berard F, Grézard P, Ruffion N, Balme B, Perrot H. Solitary schwannoma of the balanopreputial sulcus. *Ann Dermatol Venereol.* 1998;125(10):729-31.
22. Sato D, Kase T, Tajima M, Sawamura Y, Matsushima M, Wakayama M, *et al.* Penile Schwannoma. *Int J Urol.* 2001;8(2):87-8.
23. Stanley RJ, Scheithaner BW, Weiland LH, Neel HB. Neural and neuroendocrine tumors of the larynx. *Annals of Otology, Rhinology and Laryngology.* 1987; 96: 630-8.
24. Kubota Y, Nakada T, Yaguchi H, Abe Y, Sasagawa I. Schwannoma of the penis. *Urol Int.* 1993;51(2):111-3.
25. Rodero L, *et al.* Masa glútea y tumor maligno del nervio ciático. *Neurología.* 2004~19(1):27-31.
26. Evans DG, *et al.* Malignant peripheral nerve sheath tumors in neurofibromatosis. *J Med Genet* 2002;39: 311-4.
27. Stone J, Copper H, Castillo M, Mukjerhi S. Malignant schwannoma of the trigeminal nerve. *Am J Neuroradiol* 2001;22:505-7.

28. Amara N, Leroy X, Nivet J, Biserte J, Mazeman E. Schwannoma of the penis: a rare and unusual tumor of the external genital organs. Prog Urol. 2003;13(2):324-5.

29. Jiang R, Chen JH, Chen M, Li QM. Male genital Schwannoma, review of 5 cases. Asian J Androl. 2003;5(3):251-4.

Recibido: 20 de diciembre de 2009.

Aprobado: 8 de febrero de 2010.

*Orlando Manuel Pérez Rivera*. Hospital Clínicoquirúrgico Docente «Gelacio Calaña La Hera». Calle Granma núm. 2. Niquero (Granma), Cuba.  
Correo electrónico: [perezrivera@golfo.grm.sld.cu](mailto:perezrivera@golfo.grm.sld.cu)