

Schwannoma maligno de muslo derecho

Drs. Liliana M. Bustamante-Rodas¹, Benjamín Bardales-Ruiz¹, Maria L. Kcomt-Correa¹, Elizabeth Morón-Cabrera²

Paciente mujer, de 16 años, con diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1, con extirpación de una tumoración en codo derecho, a los 6 años de edad (no se dispone del diagnóstico anatomopatológico).

Ingresa con un tiempo de enfermedad de tres meses, por aumento de volumen de muslo derecho, dolor intenso y dificultad para caminar. Al examen físico presenta aumento de volumen en el tercio distal y la cara interna del muslo derecho que compromete hasta la zona poplítea de aproximadamente 15 x 16 cm, con circulación colateral, sin signos de flogosis. Además, se observan lesiones dérmicas tipo café con leche y neurofibromas de distribución difusa.

El diagnóstico por biopsia fue de schwannoma maligno. Recibió radioterapia y quimioterapia con reducción del 40% del tamaño inicial y luego se realizó resección radical.

Los tumores neurogénicos del sistema musculoesquelético son poco frecuentes. Son de naturaleza benigna y maligna, esta última también llamada tumores malignos de la vaina de los nervios periféricos (TVNP).

Entre 5% y 10% de los sarcomas del tejido blando lo conforman los TVNP malignos. Se presentan entre los 20 y 50 años de edad, con similar distribución en ambos sexos.

El neurofibroma, raramente el neurilemoma, y los TVNP malignos (25% a 70%) pueden asociarse con la neurofibromatosis tipo 1. Generalmente, los TVNP malignos asociados a la neurofibromatosis tipo 1 se presentan en pacientes de sexo masculino en edades tempranas.



Figura 1. Extensa lesión de aspecto neofornativo ubicado en la región poplítea derecha y con extensión cefálica hasta la cara posterior del muslo de 13 x 10,5 cm aproximadamente.

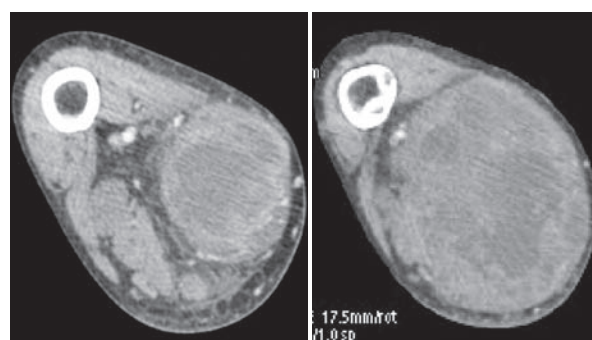


Figura 2. Existe captación heterogénea del contraste con área central de necrosis, sin comprometer el fémur y desplazando estructuras vasculares.

Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM), Essalud. Lima, Perú.

1. Médico Residente de Radiología de segundo año, HNERM.

2. Médico Asistente del Servicio de TC y RM, HNERM

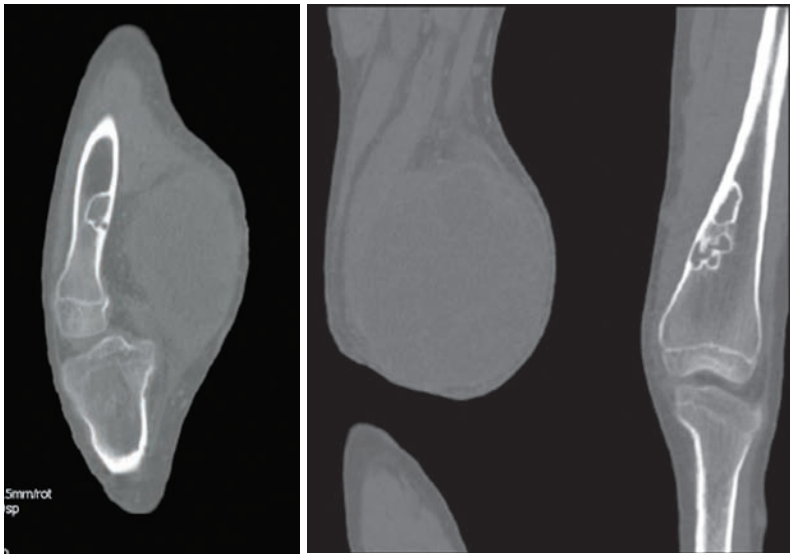


Figura 3. TC en ventana ósea. Se observa lesiones óseas escleróticas subcorticales en ambos femures correspondiendo a fibroma no osificante

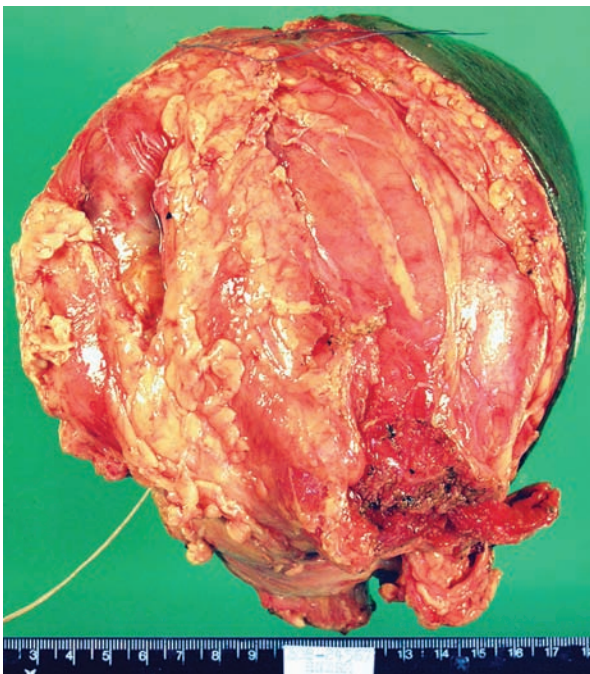


Figura 4. Tumoración de 12 x 10 cm, de consistencia dura en muslo derecho que se extiende desde el borde interno y posterior hacia la zona poplítea y toma músculos, sin compromiso de la arteria femoral.

El TVNP maligno, también llamado neurofibrosarcoma, sarcoma neurogénico o schwannoma maligno, se presenta como una masa fusiforme o excéntrica propagada a través del epineuro y el perineuro de un tronco neural.

La mayoría se presenta de novo, es decir no asociado a un schwannoma preexistente y compromete nervios periféricos. En su mayoría, afecta extremidades y tronco.

Da metástasis a pulmones, hígado, huesos y tejido subcutáneo y su pronóstico es pobre por la alta recurrencia y anaplasia progresiva del tumor.

Imagenológicamente se comporta en forma similar a las neoplasias benignas (masa excéntrica o fusiforme, con salida y entrada neural, con un centro hipointenso en las imágenes por RM y con desplazamiento del tejido graso) aunque tienden a ser de mayor tamaño, de márgenes mal definidos, infiltrativos, y heterogéneos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Murphey MD. Imaging of musculoskeletal neurogenic tumors: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 1999;19:1253-1280.

Correspondencia. Dra. Liliana Bustamante-Rodas: lilianitabr@hotmail.com
 Recibido: 20 de enero de 2009. Aceptado 5 de mayo de 2009