

## **Neurilemoma quístico del nervio ciático: reporte de caso**

### **Cystic neurilemmoma from sciatic nerve: case report**

Diana K. Sandoval Martínez<sup>1</sup>, Leidy Janet Ortiz Montañez<sup>2</sup>, Carlos Alberto García Ramírez<sup>3</sup>

Forma de citar: Sandoval Martínez Dk, Ortis Montañez LJ, García Ramírez CA. Neurilemoma quístico del nervio ciático: reporte de caso. rev.univ.ind.santander.salud 2013; 45 (3): 81-85

#### **RESUMEN**

El *schwannoma* benigno o neurilemoma, forma parte del grupo de las neoplasias benignas de origen neural. Se reporta un caso de un paciente con masa en región postero-lateral del muslo derecho que provoca dolor neuropático y hallazgo de masa quística en los estudios imagenológicos, con impresión diagnóstica de tumor de tejidos blandos. Al examen anatómo-patológico se hace diagnóstico de neurilemoma benigno clásico (*Schwannoma*) con degeneración quística, lo cual corresponde a una presentación poco común. Su diagnóstico definitivo requirió análisis histopatológico, sin necesidad de inmunohistoquímica.

**Palabras clave:** Schwannoma, Neurilemoma, quiste, Nervio Ciático

#### **ABSTRACT**

Benign schwannoma or neurilemmoma, belongs to the group of benign neural origin neoplasms. The case of a patient with a mass of the thigh posterior-lateral region that produces neuropathic pain found at imagenological studies was reported, the differential diagnose was as a soft tissue tumor. Classic benign neurilemmoma (*Schwannoma*) with cystic degeneration diagnosis was made at anatomic-pathological examination, which corresponds to an unusual presentation. Its definitive diagnosis was by histopathological analysis, without using immunohistochemistry.

**Keywords:** Schwannoma, Neurilemmoma, cystic, sciatic nerve.

1. MD Patóloga. Profesora Asistente. Departamento de Patología. Facultad de Salud. Universidad Industrial de Santander. Bucaramanga. Santander. Colombia.

2. Estudiante de medicina 7º nivel. Escuela de medicina. Facultad de Salud. Universidad Autónoma de Bucaramanga. Bucaramanga. Santander. Colombia.

3. MD Patólogo. Profesor Asociado. Departamento de Patología. Facultad de Salud. Universidad Industrial de Santander. Bucaramanga. Santander. Colombia.

**Correspondencia:** Carlos Alberto García Ramírez, Departamento de Patología – Facultad de Salud, Universidad Industrial de Santander (UIS); Teléfono: 6345496 Extensión 3115 -3160; dirección electrónica: calgaram@uis.edu.co

**Recibido:** Octubre 10 de 2013 **Aprobado:** Noviembre 03 de 2013

## INTRODUCCIÓN

En 1910 Verocay <sup>1</sup> describe el primer tumor originado en un nervio periférico. Masson <sup>2</sup> en 1932 establece el término de Schwannoma para una tumoración originada a partir de la vaina nerviosa y en 1935 Stout <sup>3</sup> introduce el término de neurilemoma refiriéndose a la misma tumoración y usándose, estos nombres de modo indistinto.

El neurilemoma (Schwannoma benigno) es una neoplasia de la vaina neural periférica que se origina a partir de células de Schwann bien diferenciadas de los nervios craneales o periféricos <sup>4,5,6</sup>. Las fibras nerviosas que dan origen a la neoplasia se encuentran en la periferia del mismo, comprimidas a lo largo de la capsula sin penetrar la sustancia del tumor <sup>7</sup>.

La incidencia es de 0.6 casos x 100.000 habitantes <sup>4</sup>, usualmente localizado a nivel de la piel y el tejido celular subcutáneo aunque puede encontrarse en las superficies flexoras de las extremidades, mediastino, ángulo cerebro-pontino, raíces espinales posteriores <sup>7</sup>. Hay una mayor incidencia en los miembros superiores, con una relación de 2:1 con respecto a los inferiores <sup>8</sup>.

Se ha descrito que aquellos de gran tamaño pueden presentar áreas de degeneración quística pero los reportes de un schwannoma quístico son anecdóticos, muy escasos y generalmente requieren realizar diagnóstico diferencial con otras lesiones quísticas de la misma localización <sup>9</sup>.

Se presenta un caso de una lesión quística de glúteo en relación con el tercio proximal del nervio ciático derecho, el cual se reseca quirúrgicamente y se realiza diagnóstico anatomo-patológico de neurilemoma clásico con degeneración quística.

### Caso clínico

Paciente de 47 años de edad de sexo masculino quien consulta por dolor lumbo-ciático crónico asociado a masa de crecimiento progresivo en zona lateral de muslo derecho de un año de evolución, que no responde a los analgésicos convencionales. Al examen físico se palpa masa renitente y dolorosa en tercio superior de zona postero-lateral de muslo derecho, sin soplo ni thrill. En la ecografía y RMN se encontró formación quística con presencia de sedimento en su interior de 78mm x 46mm x 46mm con impresión diagnóstica de tumor de tejidos blandos. Se realiza resección de masa la cual se encontraba íntimamente relacionada con las fibras proximales del nervio ciático y macroscópicamente se reconoce lesión quística, previamente incidida,

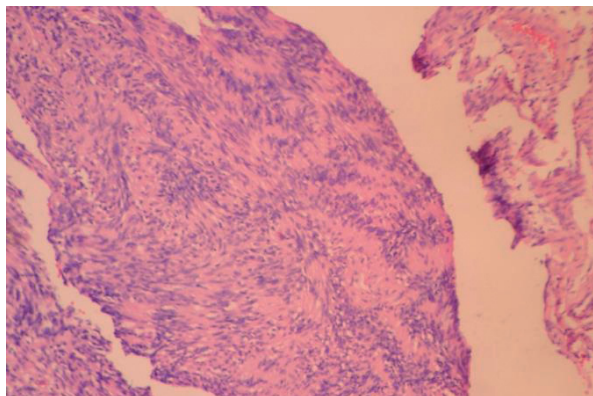
de 6 x 5.5cm cuya superficie externa es lisa, de color pardo claro, con vasos sanguíneos prominentes; la pared alcanza un espesor de 0.3cm y la cara interna presenta superficie irregular, dada por la presencia de excrescencias de color pardo claro (**Figuras 1a y 1b**). Al examen microscópico, se identificó lesión tumoral benigna encapsulada en la que se reconocen dos áreas celulares, la primera de estas es hipercelular y se compone por células monomórficas, que recuerdan células de Schwann, con núcleo puntiforme basófilo embebidas en estroma colagenizado (Áreas Antoni A, **Figura 2**) que en ocasiones se disponen formando empalizada nuclear periférica y cuyos procesos citoplasmáticos se localizan centralmente de modo paralelo (Cuerpos de Verocay, **Figura 3**). El otro componente tumoral (áreas Antoni B, **Figuras 4, 5**) se trata de células con citoplasma **incospicuo** y núcleo que parece suspendido en una matriz mixoide, en la que se encuentran embebidos una variable cantidad de estructuras vasculares cuyas paredes se encuentran engrosadas. No se evidenció atipia ni malignidad y se hizo diagnóstico de schwannoma benigno clásico (neurilemoma) con degeneración quística.



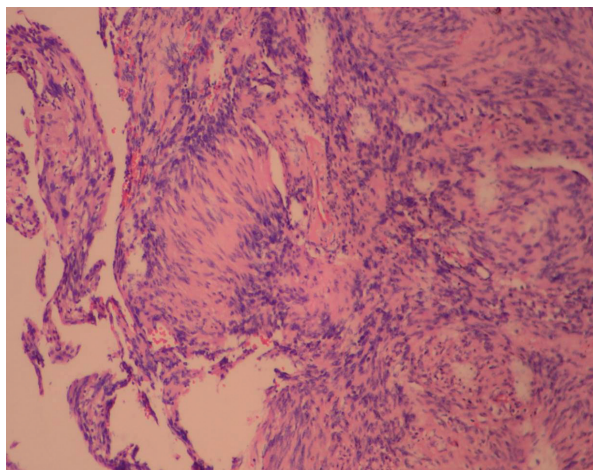
**Figura 1a.** Lesión quística de superficie externa lisa de color pardo claro



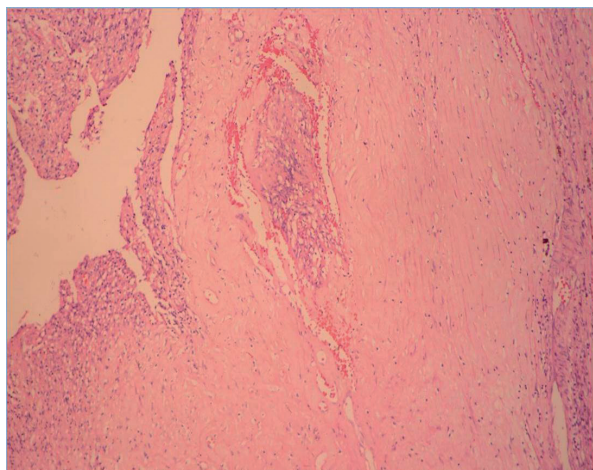
**Figura 1b.** Pared de 0.3cm cuya superficie interna muestra excrescencias de color pardo y focos de hemorragia



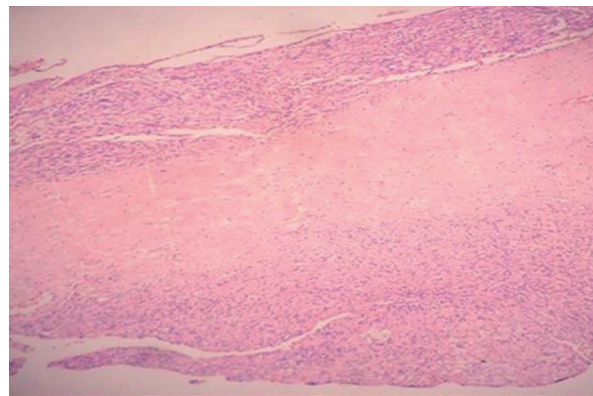
**Figura 2.** Imagen histopatológica de Schwannoma clásico. Se observa un área de alta celularidad y células fusiformes con núcleos alineados formando empalizada nuclear (áreas de Antoni A/Cuerpos de Verocay)



**Figura 3.** Imagen en la que se muestran “cuerpos de Verocay” en la zona superior izquierda, conformados por células fusiformes con núcleos alineado formando empalizada nuclear.



**Figura 4.** Imagen en la que se observa una zona con pocas células de schwann que tienen citoplasma incospicuo, embebidas en una matriz mixoide.



**Figura 5.** Se muestra una área en la que se alternan zonas de Antoni A(Abajo) con zonas de Antoni B (arriba)

Dentro de los tumores del nervio ciático, el 60 % corresponden a neurofibromas y el 38 % son neurilemomas, (siendo aproximadamente un 5 % de las neoplasias benignas de los tejidos blandos)<sup>10,11</sup>, el resto de lesiones corresponden a otro tipos histológicos<sup>4,14</sup>. Se ha reportado una frecuencia menor al 1 % de neurilemomas del nervio ciático<sup>12</sup>; el cual se manifiesta en cualquier grupo etario, con un rango de presentación entre los 20 y 50 años, sin predilección por género o etnia<sup>8,13</sup>. Es usualmente solitario<sup>4,5</sup> y puede ser asintomático o estar asociado a dolor o parestesias en la distribución del nervio afectado cuando alcanzan un gran tamaño<sup>7,13</sup>.

Para realizar el diagnóstico diferencial entre neurofibroma y neurilemoma se tienen en cuenta características clínicas, histopatológicas e imagenológicas. El neurilemoma, se presenta como una lesión bien delimitada<sup>14</sup>, encapsulada, excéntrica que se origina de las raíces nerviosas de los nervios periféricos, craneales (excepto I y II (olfativo y óptico)<sup>13</sup> o de las raíces dorsales de los nervios espinales<sup>5, 9, 15</sup>. Por el contrario los neurofibromas, originados de los fibroblastos perineurales, pueden llegar a ser múltiples, no encontrarse encapsulados, y ubicarse en la zona distal del nervio ocasionando alargamiento fusiforme del mismo<sup>4</sup>.

Dentro de la evaluación imagenológica, las de mayor uso son la ecografía, la tomografía computarizada y la resonancia magnética, los signos imagenológicos son un reflejo de las características histológicas del tejido neurógeno del cual derivan<sup>10</sup> La ecografía y la tomografía computarizada, permiten distinguir entre lesiones quísticas y sólidas, ubicar la lesión y delimitar sus relaciones de vecindad con otros órganos. Con estas técnicas, Takatera en 1986, encontraron cambios quísticos hasta en un 63 % de los schwannomas benignos y hasta en un 75 % de los malignos<sup>16</sup>.

Inmunohistoquímicamente es característico de este tumor la positividad intracitoplasmática para la proteína S-100, vimentina, Leucina-7, colágeno tipo IV y la proteína básica de mielina, lo cual confirma el origen neural de estas células que algunas veces resulta esencial para diferenciarlas de los sarcomas, y en general, de los tumores mesenquimales<sup>17</sup>.

Otros marcadores recientes, con frecuencia positivos en schwannomas, son podoplanina, calretinina y SOX10<sup>18</sup>. A diferencia del schwannoma benigno que muestra casi 100 % de positividad a la proteína S-100, el neurofibroma muestra solo 30-50 % de positividad. Reconociendo en el schwannoma positividad para calretinina la cual es negativa en el neurofibroma.

En el presente caso se encontró una lesión única, encapsulada, quística y bien delimitada, que se ajusta a la descripción del neurilemoma y el análisis histológico con coloración de rutina (hematoxilina & eosina), fue suficiente para llegar al diagnóstico final, en la que se visualiza una cápsula que deriva del nervio de origen, con dos patrones morfológicos; las áreas Antoni A con alta celularidad compuestas de células fusiformes con citoplasma mal definido distribuidas en una matriz de colágeno, que en ocasiones se organizan de manera lineal formando empalizada nuclear constituyendo los llamados “cuerpos de Verocay”. Por otro lado las áreas Antoni B son hipocelulares, también conformadas por células fusiformes cuyo citoplasma es inconspicuo y se encuentran incluidas en una matriz mixoide. Con respecto a los mecanismos especulativos sobre el desarrollo de las lesiones quísticas, se incluyen un suministro vascular insuficiente que conlleva a necrosis, hemorragia con posterior resorción, y fenómenos de hialinización y proliferación endotelial que podrían conducir a la degeneración quística de una masa inicialmente sólida<sup>19</sup>, estos quistes progresan en tamaño con el tiempo<sup>7,20</sup> relacionados con degeneración de la matriz metaloproteínica que sostiene la lesión, generalmente con relación a un tamaño mayor a los 5cm<sup>5,9,15</sup>.

Debido a la baja tasa de recurrencia o de malignización en schwannomas benignos, la resección local del tumor es el tratamiento de elección. El resultado quirúrgico de los schwannomas del nervio ciático es bueno, dato que se aplica para el caso expuesto. La transformación maligna, aunque extremadamente escasa, se observa en casos asociados a neurofibromatosis tipo 1. El riesgo de malignización es aproximadamente del 18 % en neurofibromatosis tipo 1 y del 5 % en schwannomas. En la mayoría de los casos, el componente maligno exhibe una morfología epiteloide<sup>4,7,17</sup>.

El caso expuesto corresponde a un tumor quístico de localización en muslo que imagenológicamente podría semejar otros tumores benignos de tejidos blandos cuyo diagnóstico definitivo fue realizado con el estudio histopatológico de la pieza quirúrgica sin presentar recaída en la actualidad.

## AGRADECIMIENTOS

Nuestros agradecimientos a los pacientes con diagnósticos de Schwannomas del Hospital Universitario de Santander y al Departamento de Patología de la Universidad Industrial de Santander.

## CONSIDERACIONES ÉTICAS

El presente reporte de caso fue realizado acorde con la legislación nacional basada en la Constitución Política Nacional de 1991 y resolución 008430 de 1993 como referente internacional la Declaración de Helsinki. Se consideró un estudio sin riesgo.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaramos que no existe conflicto de intereses considerando las características del estudio.

## REFERENCIAS

1. Verocay J. Zur kenntnis der Neurofibrome. Beitr Pathol Anat Allg Pathol. 1910; 48: 1-5
2. Masson AP. Experimental and spontaneous schwannomas (peripheral gliomas): part I. Am J Pathol. 1932; 8: 367-70
3. Stout AP. The peripheral manifestations of the specific nerve sheath tumor (neurilemmoma). Am J Cancer. 1935; 24: 51-5
4. Gorgan M, Sandu AM. Sciatic nerve schwannoma-case report. Rom J Neurosurgery 2009; 15: 27-31
5. Chen F, Miyara R. Schwannoma of the brachial plexus presenting as enlarging cystic mass: Report of a Case. Ann Thorac Cardiovasc Surg. 2008; 14 (5): 311-313.
6. Carroll GS, Haik BG, Fleming JC, Mafee MF. Peripheral nerve tumors of the orbit. Radiol Clin North Am 1999; 37: 195-202.
7. Albert AF, Kirkman MA, du Plessis D, Sacho R, Cowie R, Tzerakis NG. Giant solitary cystic schwannoma of the cervical spine: a case report. Clin Neurol Neurosurg 2012; 114(4): 396-398
8. Traistaru R, Enachescu V, Manuc D, Gruia C, Ghilusi M. Multiple right schwannoma. Rom J

- Morphol Embryol. 2008; 49(2): 235–239.
9. Kasliwal MK, Kale SS. Totally cystic intradural extramedullary schwannoma. *Turk J Neurosurgery*. 2008; 18 (4): 404-406
  10. Murphey M, Smith S, Kransdorf M, Temple T. Imaging of musculoskeletal neurogenic tumors: radiologic- pathologic correlation. *Radiographics* 1999; 19: 1253-80
  11. Lin J, Martel W. Cross-sectional imaging of peripheral nerve sheath tumors. *AJR* 2001; 176: 75-82
  12. Hamdi MF, Aloui I. Sciatica secondary to sciatic nerve schwannoma. *India Neurology* 2009; 57: 686
  13. Gómez I, Rodríguez R. Schwannoma retroperitoneal benigno. Diagnóstico incidental en Paciente con Hematuria del Percusionista. *Actas Urol Esp*. 2005; 29(5): 511-515
  14. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, editors. World Health Organization Classification of tumours of the central nervous system. International Agency for Research on Cancer 2007; Lyon.
  15. Ozkan EE, Guldur ME. A case report of benign schwannoma of the liver. *Inter Med*. 2010; 49: 1533-1536.
  16. Takatera H, Takiuchi H, Namiki M, Takaha M, Ohnishi S, Sonoda T. Retroperitoneal schwannoma. *Urology*. 1986; 28: 529-531
  17. Rodriguez JF, Folpe AL, Giannini C, Perry A. Pathology of peripheral nerve sheath tumors: diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta Neuropathol*. 2012; 123(3): 295–319
  18. Fine SW, McClain SA, Li M. Immunohistochemical staining for calretinin is useful for differentiating schwannomas from neurofibromas. *Am J Clin Pathol*. 2004; 122: 552–559
  19. Esclarín MA, Sanz JL, Ortas JL, Mengual P, Vera J, Abad J, et al: Tumor retroperitoneal infrecuente: schwannoma benigno. *Actas Urol Esp*. 1991; 15 (6): 577-579
  20. Liegl B, Bennett MW. Microcystic/reticular schwannoma: a distinct variant with predilection for visceral locations. *Am J Surg Pathol*. 2008; 32: 1080–1087.