PATOLOGÍAS Y PRESTACIONES

Enfermedades de los nervios periféricos: tumores primarios

Un tumor primario es una masa o crecimiento de células anormales ubicada en (o cerca de) el tejido de los nervios periféricos. En su mayoría son benignos.

Síntomas

A medida que el tumor crece es probable que cause síntomas que pueden incluir hinchazón o un bulto bajo la piel, dolor, hormigueo o entumecimiento, debilidad o pérdida de función en la zona afectada y mareos o pérdida del equilibrio.

Clasificación

Según su ubicación pueden ser intraneurales (se producen en el nervio) o extraneurales (se producen en la cubierta de los nervios).

Tumores benignos

Estos son intraneurales.

- **Schwannoma o neurinoma o neurilemoma:**
  - **â€‹E**s el tipo más frecuente en adultos, aparece entre los 20 y 40 años, compromete a nervios de la cabeza y cuello, nervios cubital y peroneo, mediastino y retroperitoneo.
  - Es solitario, de crecimiento lento, y generalmente asintomático.
  - Entre estos tumores se encuentra el Neurinoma del acústico o schwannoma vestibular que es poco frecuente.
  - Puede ser esporádico o por afección hereditaria como la neurofibromatosis tipo 2.
  - Afecta mayormente a mujeres entre 30 y 60 años
- **Neuroma de Morton:** afecta un nervio plantar digital a nivel del tercer y cuarto metatarso.
- **Neuroma traumático:** se presenta como Neuroma en Huso (fusiforme) frente a un traumatismo o como neuroma lateral o terminal, generalmente relacionado con amputaciones.
- **Ganglión intraneural de vaina nerviosa:** son infrecuentes y afectan en su mayoría a nervios de la rodilla.
- **Fibrolipoma neural o lipoma perineural:** se localiza más frecuentemente en el nervio mediano.
- **Neurofibroma:** se puede presentar de tres maneras distintas:
  - Localizada: es la más común, lesión solitaria no asociada a neurofibromatosis.
  - Difusa: afecta a niños y adultos jóvenes. Compromete el tejido subcutáneo de cabeza y cuello. Lesión aislada no asociada a Neurofibromatosis.
  - Plexiforme: ocurre durante la niñez y precede la aparición de Neurofibromas cutáneos. Pueden estar asociados a elefantiasis.

Tumores malignos

Son extraneurales, poco frecuentes, suelen situarse en brazos, piernas y tronco. Están asociados a neurofibromatosis tipo 1, son de muy mal pronóstico y necesitan un control multidisciplinario.

- **Schwannoma maligno o neurofibrosarcoma:** da metástasis a pulmones, hígado, huesos y tejido subcutáneo.
- **Tumor Tritón:** es una variante del Schwannoma maligno, afecta generalmente a individuos jóvenes y es un tumor raro. Presenta elementos de Rabdomiosarcoma (RMS).

Causas

No está claro qué causa la mayoría de los tumores. Algunos están vinculados a síndromes hereditarios como neurofibromatosis 1 y 2 y la schwannomatosis. Otros pueden ser desencadenados por lesión, cirugía o ser esporádicos.

Diagnóstico

- Examen físico.
- Estudios de Diagnóstico por Imágenes que pueden poner en evidencia un tumor primario son la Resonancia magnética (RM), Tomografía axial computada (TAC), Electromiografía, Estudio de conducción nerviosa.
- También se puede requerir una biopsia del tumor y a veces del nervio ante la existencia de una neuropatía periférica progresiva o un agrandamiento de los nervios que se asemeja a los tumores de los nervios.

Diagnóstico diferencial

- Seudoquistes mucoides (tumores nerviosos raros y benignos cuyo origen es desconocido)

Tratamiento

El objetivo del tratamiento de tumores primarios que se someten a intervención quirúrgica es la extirpación el tumor tanto como sea posible, sin causar más daño en el nervio y la reducción de los síntomas.

Cirugía

El tipo de cirugía que se realiza depende de la ubicación y tamaño del tumor, y de si está entrelazado con más de un nervio.

Para los tumores intraneurales, benignos en su mayoría, el tratamiento es una microcirugía para su exéresis completa para evitar recidivas. Para el caso de los tumores malignos, su extracción completa no es posible y se produce pérdida de funcionalidad del nervio. Este tratamiento es seguido de la aplicación complementaria de quimioterapia o radioterapia, según se decida en conjunto con oncólogos y radioterapeutas.

La endoscopía permite realizar cirugías mínimamente invasivas.

Las técnicas de monitorización neurofisiológica ayudan a determinar la función de dichos nervios.

Los microscopios de alta potencia facilitan la distinción entre un tumor y un tejido sano.