

Schwannomas: localizaciones típicas y atípicas.

María José Rodríguez Muñoz, Carlos Pastor Sánchez, María Rojo Trujillo, Beatriz Leiva Pomacahua, Beatriz Sánchez Neila, Ludmila Protti.

Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivo docente

Repasar diferentes localizaciones donde podemos encontrar schwannomas, su forma de presentación clínica, caracterización mediante técnicas de imagen y los principales diagnósticos diferenciales en función del lugar de presentación.

Revisión del tema

INTRODUCCIÓN

- Los **schwannomas**, o **neurilemomas**, son tumores benignos de la vaina del nervio periférico que representan aproximadamente el 5% de todos los tumores de tejidos blandos.
- Pueden ser *esporádicos* (+ frec.), o asociados a *neurofibromatosis (NF) Tipo 2* o, más raramente, *Tipo 1*.
- Según los **patrones histológicos** se distinguen dos tipos:
 - Tipo **Antoni A**: altamente celular con disposición en empalizada y formación de cuerpos de Verocay.
 - Tipo **Antoni B**: una estructura celular más libremente organizada con cambios mixomatosos y quísticos.
- Los schwannomas están compuestos por **células de Schwann** que producen la vaina de mielina que cubre el nervio periférico.
 - No podrían desarrollarse en los pares craneales I y II ya que éstos carecen de células de Schwann, no obstante, hay casos descritos.
- Los tumores se desarrollan como masas fusiformes ubicadas **excéntricamente** respecto del nervio involucrado y están contenidos dentro del epineuro.
- La **clínica** varía desde la ausencia de síntomas hasta los síntomas causados por efecto de masa o déficit neurológico.

Revisión del tema

CARACTERÍSTICAS EN IMAGEN

Ecografía	Masa bien definida hipoecoica
TC sin contraste iv.	Hipo o isodenso
TC con contraste iv.	Realce variable
T1	Hipo o isointenso
T1 + Gd	Gran realce sin realce de espacios quísticos
T2	Hiperintensidad heterogénea

- Los tumores de tipo **Antoni A** en **RM** tienden a ser pequeños y homogéneos y en **TC** levemente hiperdensos.
- Los tumores de tipo **Antoni B** en **RM** son heterogéneos (con o sin degeneración quística) e hipodensos en **TC**.
- En **RM** la intensidad de señal heterogénea, con o sin realce de contraste, sugieren hemorragia interna y cambios mixoides / quísticos.
- Se puede ver el nervio entrar y salir de la masa por imagen según el tamaño de la masa.

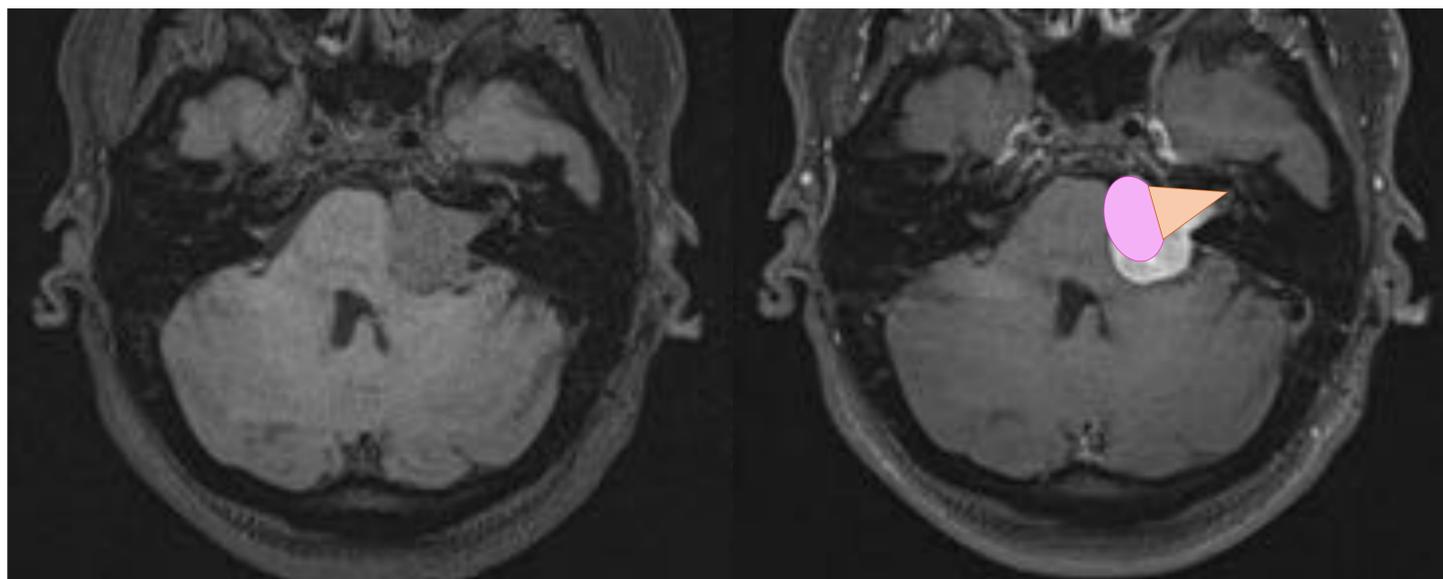
Revisión del tema

CABEZA Y CUELLO

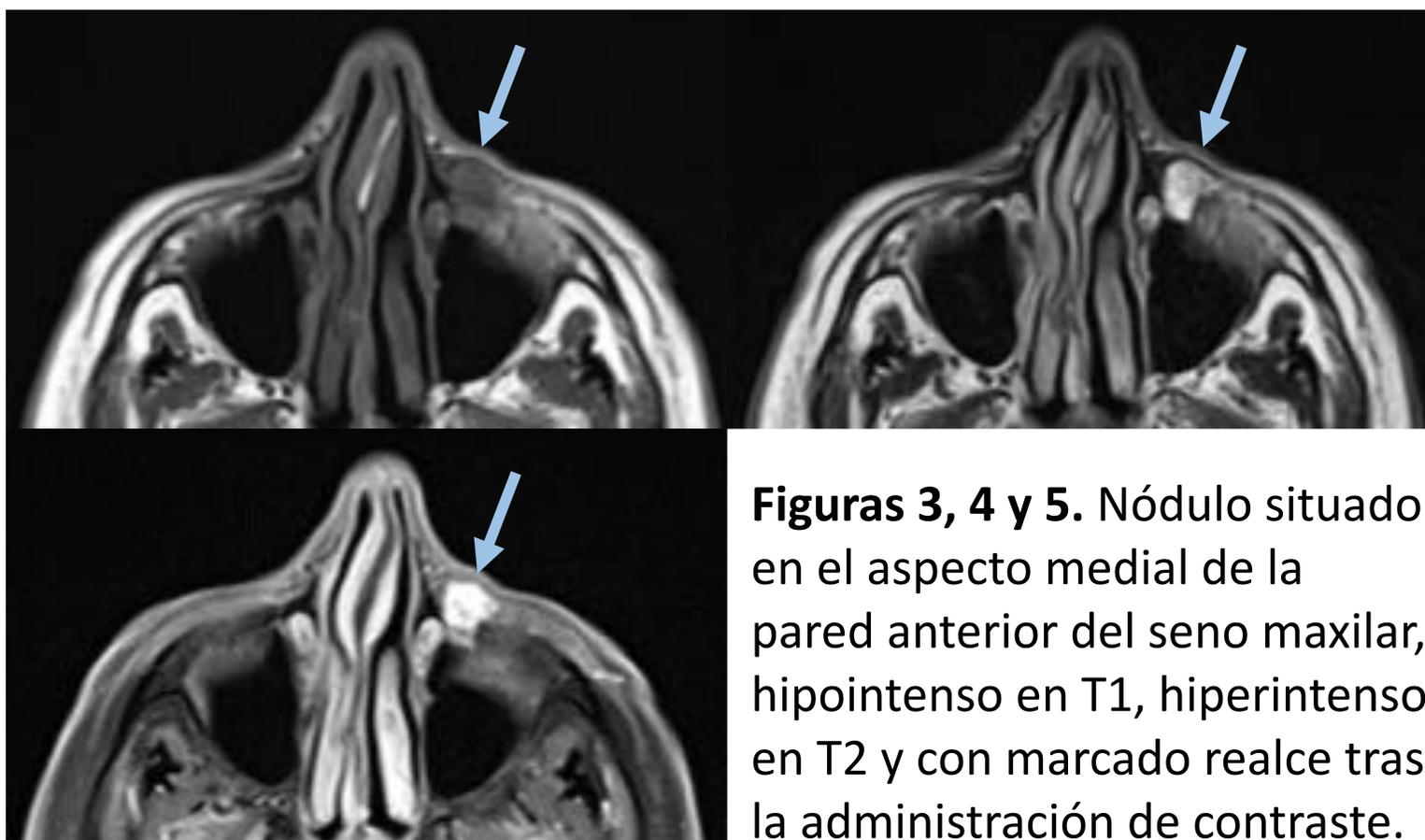
- Aproximadamente **el 45%** de todos los schwannomas se producen en la región de la cabeza y el cuello.
- En los casos raros de **tumores malignos de la vaina del nervio**, aproximadamente el 20% se presentan en la cabeza y el cuello.
- Los factores de **mal pronóstico** incluyen tumor (tamaño > 5 cm), presencia de NF y resección incompleta.
- El **nervio vestibulococlear (VIII par craneal)** es el más comúnmente involucrado, seguido del trigémino (V par) y del facial (VII par).
 - En el **VIII par** se puede ver en la cisterna cerebelopontina, CAI, cóclea y vestíbulo. Puede mostrar apariencia de **cono de helado**:
 - Helado en el ángulo cerebelopontino. 
 - Cono en la porción intracanalicular del CAI.
 - En el **V par** se puede ver en la cisterna prepontina, en el cavum de Meckel, seno cavernoso (V1, V2), órbita (V1, V2), agujero redondo (V2), agujero oval (V3).
 - En el **VII par** se puede ver en el ángulo cerebelopontino, hueso temporal (expansión de los segmentos laberíntico, timpánico y mastoideo y de la fosa geniculada), agujero estilomastoideo y espacio parotídeo.

Revisión del tema

CABEZA Y CUELLO



Figuras 1 y 2. Se visualiza masa hipointensa en T1 y con marcado realce tras la administración de gadolinio, localizada en ángulo pontocerebeloso (“helado”) que se extiende hacia en CAI (“cono”) izquierdos compatible con schwannoma del VIII par.

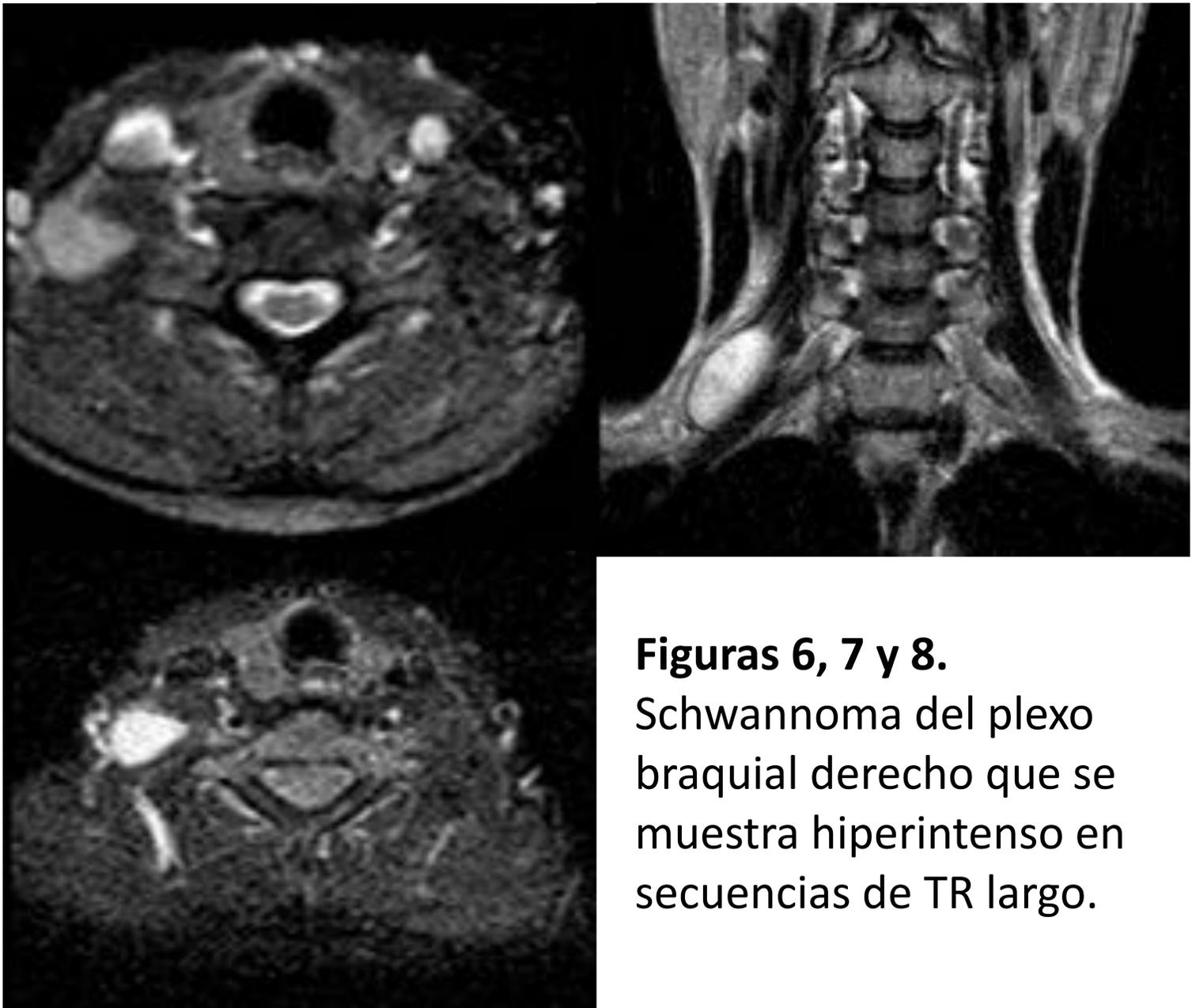


Figuras 3, 4 y 5. Nódulo situado en el aspecto medial de la pared anterior del seno maxilar, hipointenso en T1, hiperintenso en T2 y con marcado realce tras la administración de contraste.

La lesión fue extirpada con diagnóstico anatomopatológico de schwannoma que correspondía con el nervio infraorbitario (rama maxilar del trigémino).

Revisión del tema

CABEZA Y CUELLO



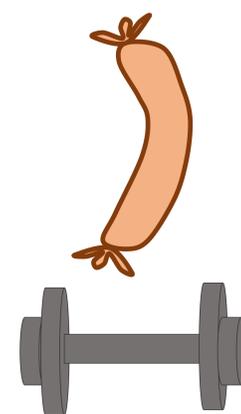
Figuras 6, 7 y 8.

Schwannoma del plexo braquial derecho que se muestra hiperintenso en secuencias de TR largo.

Revisión del tema

ESPINALES

- Surgen típicamente de las **raíces espinales**.
- Pueden ser **intradurales** (70% –75%), **extradurales** (15%) o combinadas **intradurales / extradurales** (15%).
- Aparecen como lesiones sólidas, bien definidas y redondeadas, a menudo con remodelación ósea adyacente asociada.
- Cuando son grandes, pueden alinearse con el eje largo del cordón, formando masas en forma de “**salchicha**” que pueden extenderse en varios niveles, o pueden sobresalir del agujero neural, formando una masa en forma de “**pesa**”.
- La presentación clínica varía según el lugar de afectación, pero el dolor y las parestesias son los síntomas más frecuentes.



Revisión del tema

ESPINALES



Figuras 9 , 10 y 11.

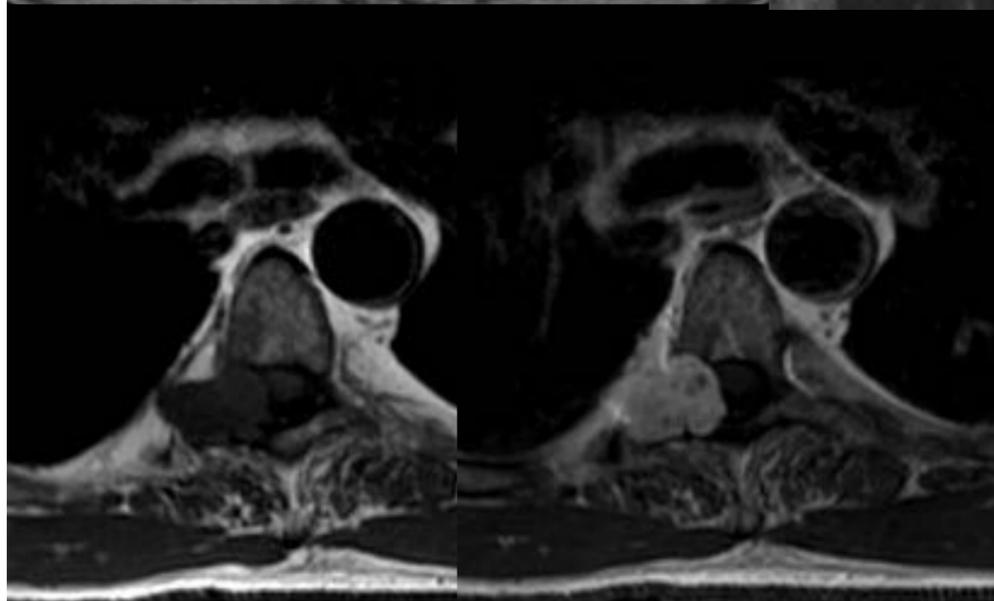
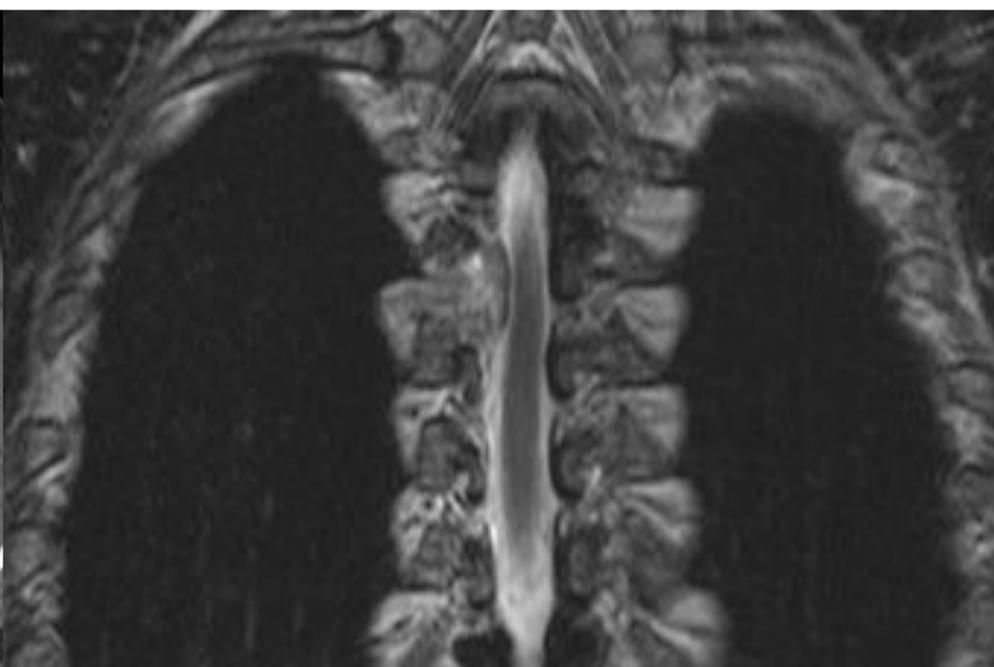
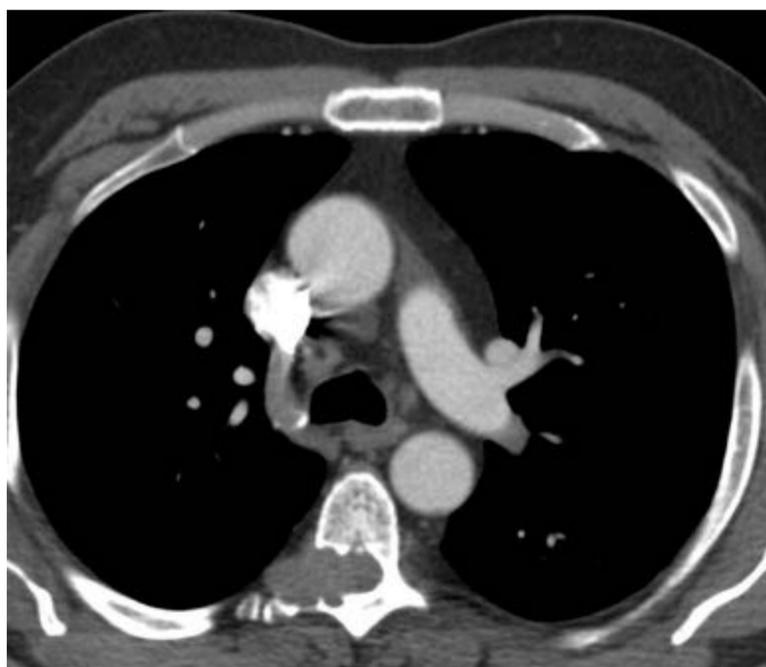
Schwannoma de la raíz C2-C3 derecha que se muestra como una masa extradural extramedular que desde el canal raquídeo se extiende por el agujero de conjunción (signo de la pesa), hipointenso en T1 e hiposeñal central en T2 con hiperseñal periférica (signo de la diana).

Revisión del tema

TORÁCICOS

- Los schwannomas intratorácicos pueden surgir de cualquier **nervio torácico**, pero con mayor frecuencia se encuentran en los **compartimentos mediastínicos medio o posterior**. Suelen surgir de la raíz del **nervio espinal**, el **nervio intercostal** o el **plexo braquial** y se extienden hacia la cavidad torácica. También surgen del vago y nervios laríngeos recurrentes.
- En el 50% de los casos, se puede ver erosión / deformidad de costillas, cuerpos vertebrales y agujeros neurales.

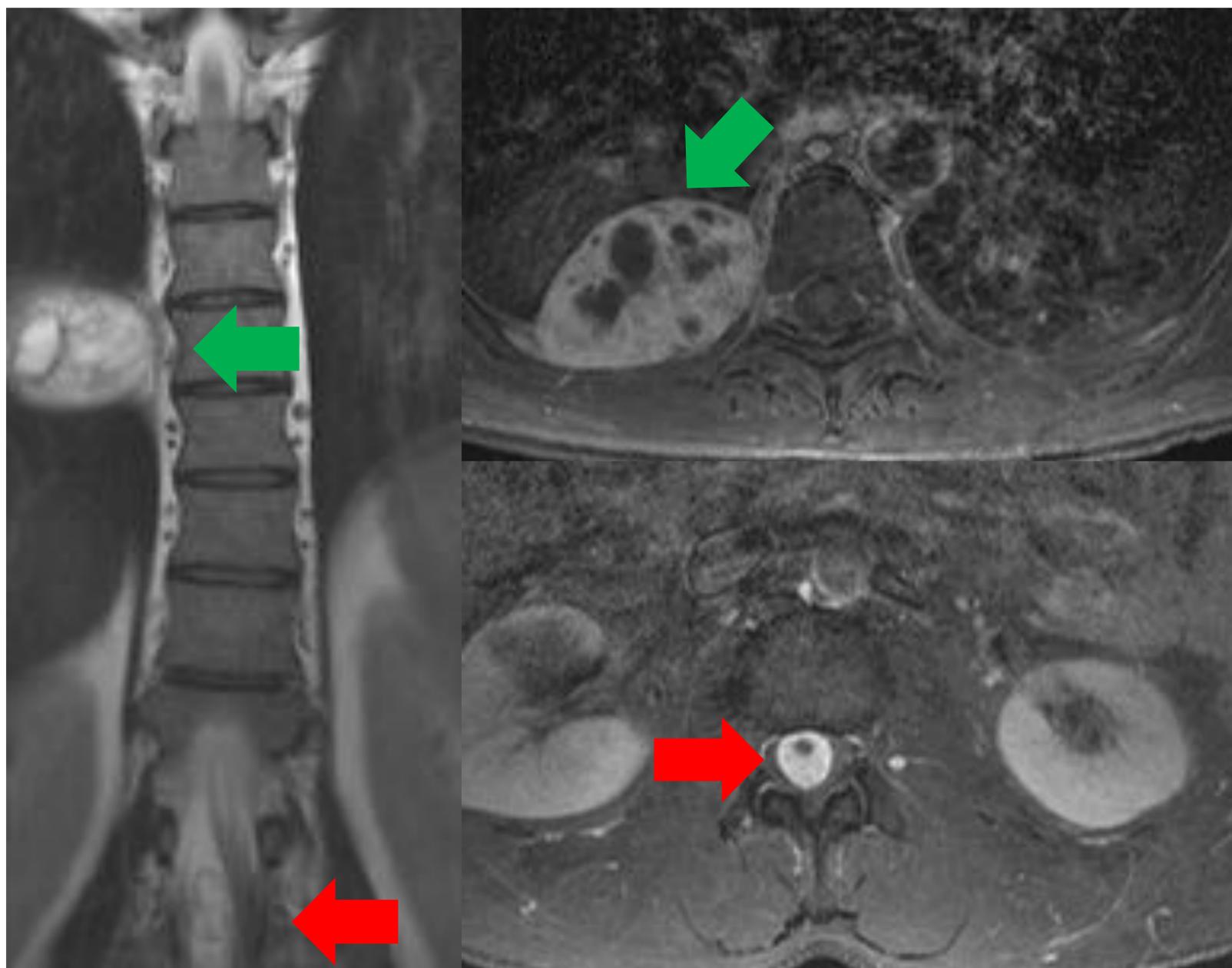
Revisión del tema

TORÁCICOS

Figuras 12, 13, 14, 15, 16 y 17. Schwannoma de la raíz T5 derecha que se visualizó en **TC** como lesión hipodensa centrada en agujero foraminal derecho con extensión intra y extra canalicular (signo de la pesa) y con remodelación ósea asociada. En **RM** mostró señal heterogénea en T2, hiposeñal en T1 y realce homogéneo tras la administración de Gd. Presentaba localización extradural extramedular con desplazamiento hacia la izquierda del cordón medular sin alteración de su señal.

Revisión del tema

TORÁCICOS



Figuras 18, 19 y 20. Schwannomas T8-T9 derecho y L1-L2. El primero (←) se presenta como una masa de 7 cm que se visualiza fuera del canal medular, con señal heterogénea en T2 e intenso realce tras Gd, con zonas de hipocaptación por cambios quísticos. El segundo (←) presenta localización intradural situado entre las raíces de la cola de caballo y de las mismas características en imagen que el primero.

Revisión del tema

ABDOMINALES

- Los schwannomas intraabdominales son **poco frecuentes**.
 - El **estómago** el lugar más frecuente de presentación.
- Los schwannomas colorrectales y retroperitoneales son muy raros.
- El diagnóstico es difícil antes de la operación y generalmente requiere **cirugía**.
- Estos tumores a menudo se descubren incidentalmente, pero pueden presentarse con síntomas inespecíficos según la ubicación y el tamaño.
- En imagen, los schwannomas intraabdominales pueden ser **muy difíciles de diferenciar entre los tumores mesenquimales gastrointestinales** más comunes (es decir, leiomioma, leiomiosarcoma y tumor del estroma gastrointestinal [GIST]).
 - Debido a aspectos radiológicos y endoscópicos inespecíficos, el diagnóstico generalmente se realiza después de la cirugía y el estudio histológico.

Revisión del tema

ABDOMINALES



Figuras 21, 22 y 23. Schwannoma gástrico (flecha) que se presentó como masa mural en la pared anterior gástrica con leve realce homogéneo tras la administración de contraste. El diagnóstico fue anatomopatológico tras la extirpación quirúrgica.

Revisión del tema

EXTREMIDADES

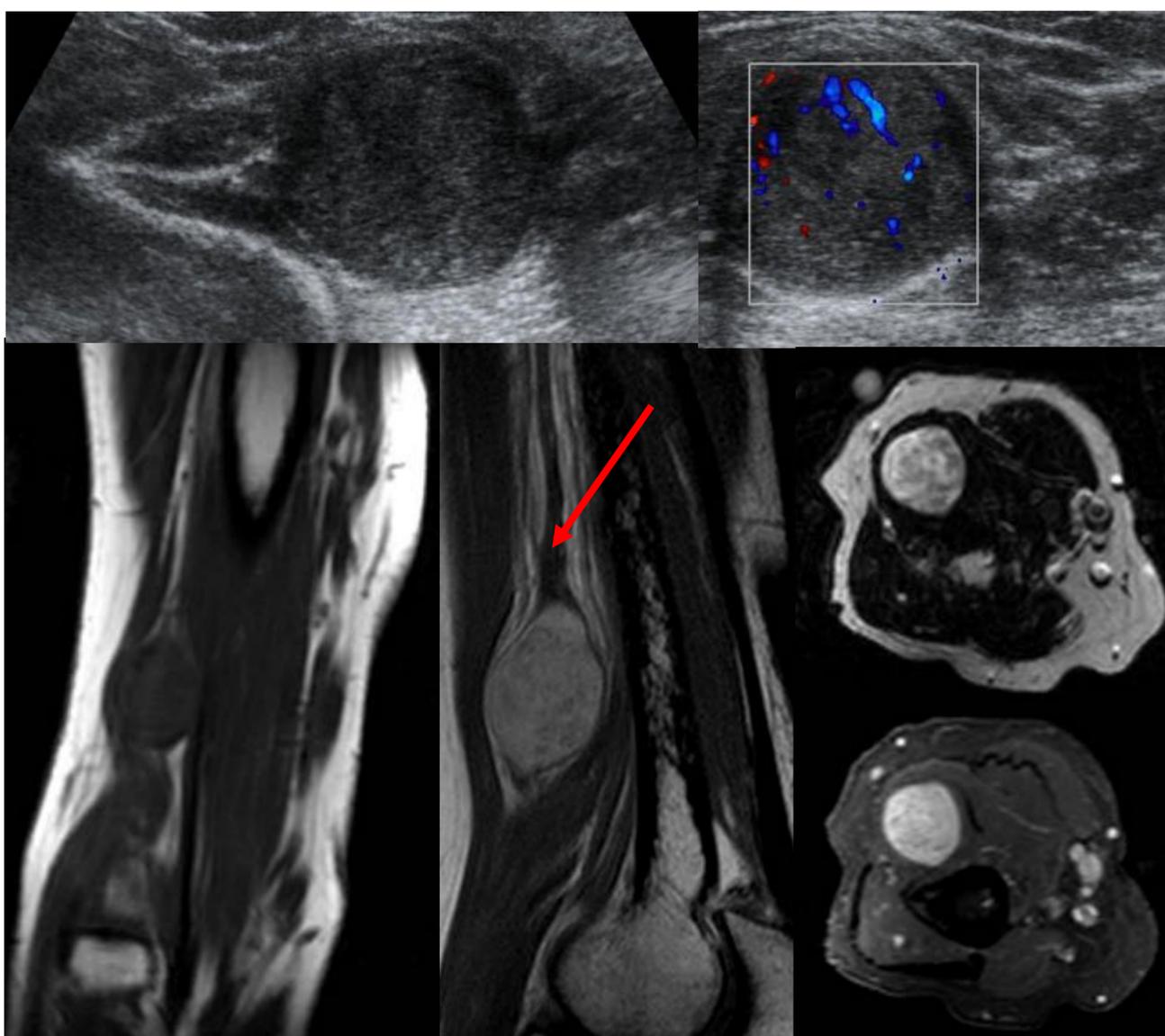
- Aparecen especialmente las superficies flexoras (sobre todo los nervios cubital y peroneo).
- Por lo general, se presenta como una masa redonda firme de crecimiento lento con parestesias en la distribución nerviosa asociada.



Figuras 30, 31, 32 y 33. Imágenes de RM: T1 cor. (fig. 30), T2* sag. (fig. 31), T2 ax. (fig. 32), T1 + Gd ax. (fig. 33). Schwannoma del nervio mediano hipointenso en T1, hiperintenso heterogéneo en T2 y con realce homogéneo tras la administración de contraste. Se visualiza la salida y entrada del nervio a la masa (flechas).

Revisión del tema

EXTREMIDADES



Figuras 24, 25, 26, 27, 28 y 29. Figuras 24 y 25 correspondientes a **ecografía**. Figuras 26, 27, 28 y 29 correspondientes a **RM**: T1 cor. (fig. 26), T1 + Gd sag. (fig. 27), T2 ax. (fig. 28), T1 + Gd ax. (fig. 29). Schwannoma radial que se presentó como masa palpable en el brazo. En ecografía se visualizaba como masa hipoecoica bien definida y con flujo Doppler presente. En RM era hipointenso en T1, hiperintenso heterogéneo en T2 y mostraba realce homogéneo tras la administración de contraste. Se visualiza la llegada del nervio a la masa (flecha).

Revisión del tema

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

		TIPO DE TUMOR		
		BENIGNO		MALIGNO
		Schwannoma	Neurofibroma	Tumor maligno de vaina del nervio periférico
CARACTERÍSTICA RADIOLÓGICA	Relación masa-nervio	Masa excéntrica respecto al nervio	Masa central e íntimamente relacionada con el nervio	Masa central que infiltra nervio
	Cápsula	70% de los casos	30% de los casos	Raro
	Signo de la diana	50% de los casos	50-70% de los casos	Ausente
	Signo fascicular	Común	Común	Ocasional, focal
	Quistes intratumorales	Común	Raro	No aplicable
	Márgenes	Bien circunscrito	Bien circunscrito	Más a menudo bien circunscrito que irregular

- El **signo de la diana**: consiste en una señal T2 baja / intermedia centralmente (tejido fibroso), con una señal T2 alta periféricamente (tejido mixoide).
- El **signo fascicular** representa múltiples estructuras en forma de anillo, correspondientes a haces fasciculares que también se ven en la sección transversal de los nervios normales.
- Un signo secundario que puede sugerir una neoplasia neurogénica es la **atrofia muscular** dentro de la distribución nerviosa.
- Las características que favorecen la **transformación maligna** incluyen márgenes mal definidos y un tamaño mayor (> 5 cm).
- Las características que deberían favorecer el **schwannoma** sobre los tumores malignos de tejidos blandos incluyen el **signo de grasa dividida** (borde fino de grasa que rodea el tumor y en cortes coronales o sagitales borde cónico de grasa adyacente en los extremos proximal y distal), el **signo de borde brillante** (señal T2 alta en la periferia de la masa), **ausencia de forma lobular** (definida como <2 o más lobulaciones profundas), **falta de edema peritumoral extenso** (extenso definido como > 18 mm) y una **cápsula definida**. Estos hallazgos son compatibles para el schwannoma si coexisten dos o más.

Revisión del tema

BIBLIOGRAFÍA

- Crist J, Hodge JR, Frick M, et al. Magnetic Resonance Imaging Appearance of Schwannomas from Head to Toe: A Pictorial Review. *J Clin Imaging Sci.* 2017;7:38. Published 2017 Oct 3. doi:10.4103/jcis.JCIS_40_17
- Beaman FD, Kransdorf MJ, Menke DM. Schwannoma: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2004 Sep;24(5):1477-1481.
- Skolnik AD, Loevner LA, Sampathu DM, Newman JG, Lee JY, Bagley LJ, Learned KO. Cranial Nerve Schwannomas: Diagnostic Imaging Approach *Radiographics.* 2016 Sep-Oct; 36(5):1463-77.
- Koeller KK, Shih RY. Intradural Extramedullary Spinal Neoplasms: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics.* 2019;39:468–490.
- Pavlus JD, Carter BW, Tolley MD, Keung ES, Khorashadi L, Lichtenberger JP., 3rd Imaging of thoracic neurogenic tumors. *AJR Am J Roentgenol.* 2016;207:552–61.
- Shelat VG, Li K, Naik S, et al. Abdominal schwannomas: case report with literature review. *Int Surg.* 2013;98(3):214–218. doi:10.9738/INTSURG-D-13-00019.1

Conclusión

A pesar de que la localización más frecuente de los schwannomas es el VIII par, éstos pueden aparecer en el trayecto de cualquier nervio periférico.

Como radiólogos, el conocimiento de las características clínicas y de imagen, así como del recorrido anatómico del nervio periférico, nos ayudarán a aportar un diagnóstico más preciso.