

Perineurioma intraneural del nervio mediano. Utilidad de la neurografía por resonancia magnética en el diagnóstico y seguimiento

Intraneural perineurioma of the median nerve. Utility of MR neurography in diagnosis and follow-up

Romina Goñi*, Leandro Carballo, Ivana Fernández, Mariano Socolovsky, Naomi Arakaki, Claudia Cejas

Fundación para la Lucha contra las Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI), Buenos Aires, Argentina

Estimados editores,

El perineurioma intraneural es un infrecuente tumor benigno del nervio periférico, correspondiente al grado I de la Organización Mundial de la Salud (OMS). Antes conocido como mononeuropatía hipertrófica localizada o neurofibroma intraneural, actualmente se reconoce como un tumor que se origina de las células del perineuro de las vainas nerviosas periféricas. Se presenta principalmente en adolescentes o adultos jóvenes y se manifiesta como una mononeuropatía lentamente progresiva, predominantemente motora¹⁻³.

Describiremos la presentación clínica, los hallazgos en la neurografía por resonancia magnética (RM), las características patológicas y el tratamiento quirúrgico en una paciente con perineurioma intraneural del nervio mediano. El objetivo de esta presentación será destacar el valor de la RM en el diagnóstico precoz de esta entidad.

Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino de 17 años de edad, previamente sana, que comenzó con debilidad progresiva en la mano izquierda e hipoestesia en territorio del nervio mediano. Presentaba, además, atrofia anterior del antebrazo y región tenar. El electromiograma mostró defecto axonal severo del nervio mediano izquierdo, de localización proximal a la emergencia de las ramas para el músculo pronador redondo.

Se realizó neurografía por RM en un equipo 3T (General Electric, Discovery 750, Wisconsin, EE.UU.), con secuencias volumétricas IDEAL (*Iterative Decomposition of water and fat with Echo Asymmetry and Least-squares estimation*, GE Healthcare, EE.UU.) en pulsos T1 y T2, donde se visualizó un engrosamiento fusiforme del nervio mediano izquierdo, de bordes regulares, con hiperintensidad de señal en las secuencias ponderadas en T2 de varios de sus fascículos (Fig. 1 A-C) e intenso realce luego de la administración de contraste endovenoso (Fig. 1 D y E)¹. Se observaron, asimismo, fenómenos denervatorios en el músculo pronador redondo y flexor digital superficial. Los hallazgos se interpretaron como perineurioma del nervio mediano.

Con base en la clínica y la RM, se efectuó microcirugía con epineurectomía completa de toda la lesión (Fig. 2), y toma de muestra para anatomía patológica de fascículos sin respuesta a la estimulación motora intraoperatoria, con el fin de no incrementar el déficit motor de la paciente. El estudio de dicha muestra con tinción de hematoxilina y eosina reveló, en un corte transversal del nervio, estructuras con patrón en «catáfilas de cebolla», y la técnica con inmunohistoquímica mostró positividad de las células perineurales para el antígeno epitelial de membrana (EMA) y los axones fueron positivos para S-100, mientras que las células perineurales resultaron negativas con este marcador, confirmando el diagnóstico de perineurioma (Fig. 3).

Correspondencia:

*Romina Goñi

E-mail: rgoni@fleni.org.ar

Fecha de recepción: 13-10-2020

Fecha de aceptación: 23-10-2021

DOI: 10.24875/RAR.M22000016

Disponible en internet: 05-10-2022

Rev Argent Radiol. 2022;86(3):214-217

www.revistarar.com

1852-9992 / © 2021 Sociedad Argentina de Radiología (SAR) y Federación Argentina de Asociaciones de Radiología, Diagnóstico por Imágenes y Terapia Radiante (FAARDIT). Publicado por Permanyer. Éste es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

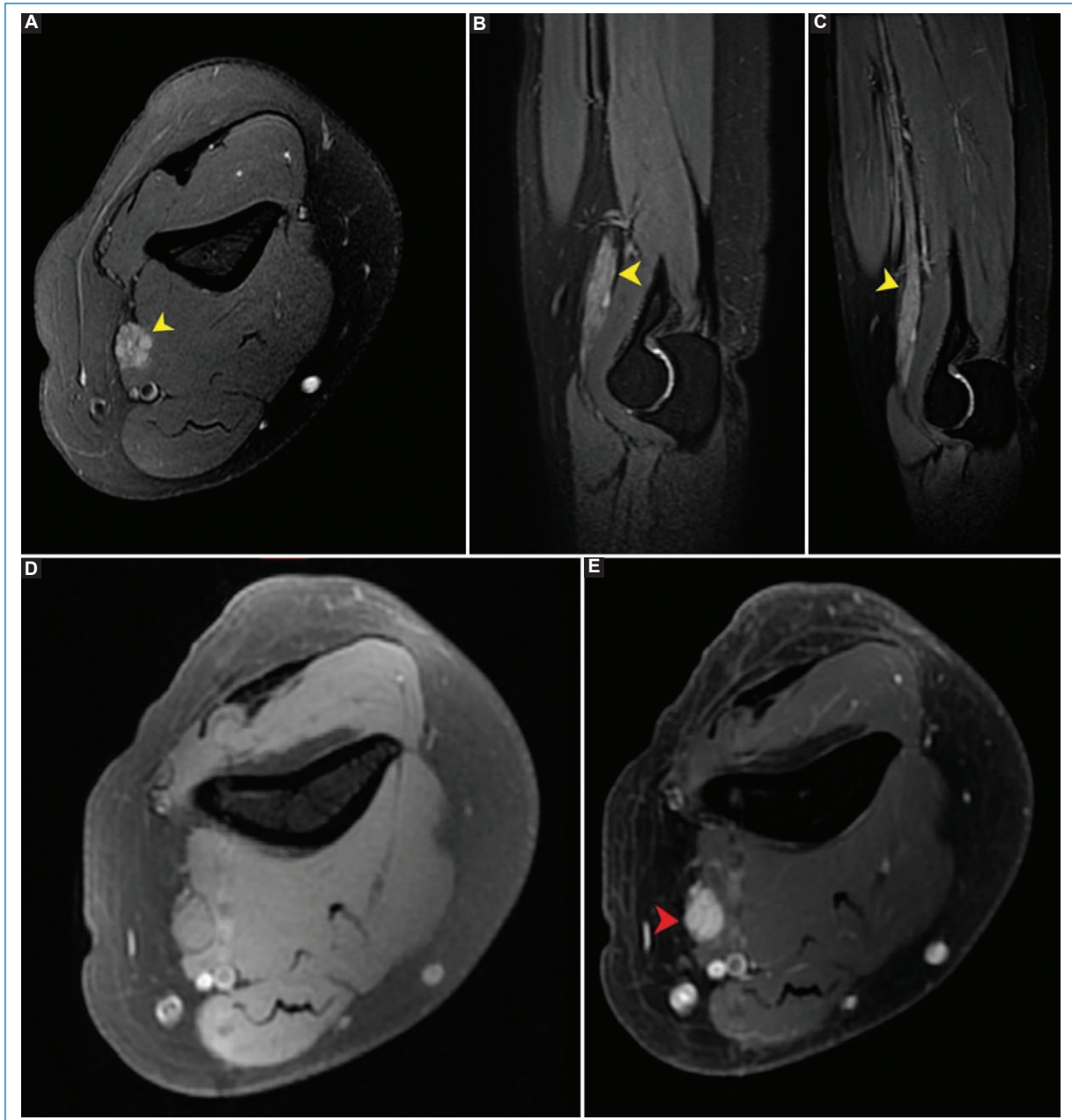


Figura 1. **A:** RM en secuencias potenciadas en T2 en plano axial. **B:** secuencia coronal IDEAL Water T2. **C:** reconstrucción curva. **D y E:** secuencia ponderada en T1 fat-sat previo y tras la administración de gadolinio. Se observa incremento del espesor y señal (cabeza de flecha amarilla) del nervio mediano con intenso realce (cabeza de flecha roja) luego de la administración de contraste endovenoso («panal de abejas»).

El perineurioma es una neoplasia benigna, infrecuente, del perineuro de la vaina del nervio periférico²⁻⁴. Se ha clasificado tradicionalmente en dos tipos según su ubicación: intraneural y extraneural. Los perineuriomas de tejidos blandos (extraneural) varían de grado I (benigno) a grados II a III (maligno) de la OMS, mientras que los perineuriomas intraneurales se consideran lesiones grado I de la OMS².

Esta rara lesión representa aproximadamente el 1% de las neoplasias de la vaina nerviosa. Se presenta principalmente en adolescentes o adultos jóvenes. La presentación clínica suele ser como una mononeuropatía con debilidad progresiva en los músculos afectados, con afectación sensorial leve. Generalmente se limita a un solo nervio mayor, pero se han descrito pocos casos con afectación de múltiples nervios (perineurioma multicéntrico)⁵.

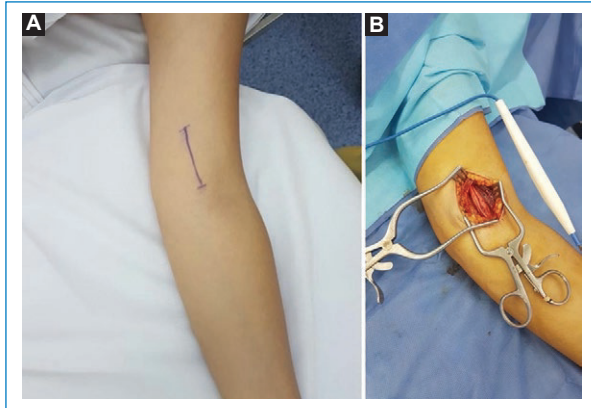


Figura 2. Microcirugía de miembro superior izquierdo. **A:** preoperatorio. Brazo abducido y rotado externamente, con planificación para incisión lineal sobre corredera bicipital interna. **B:** intraoperatorio. Se realiza epineurectomía completa de toda la extensión de la lesión.

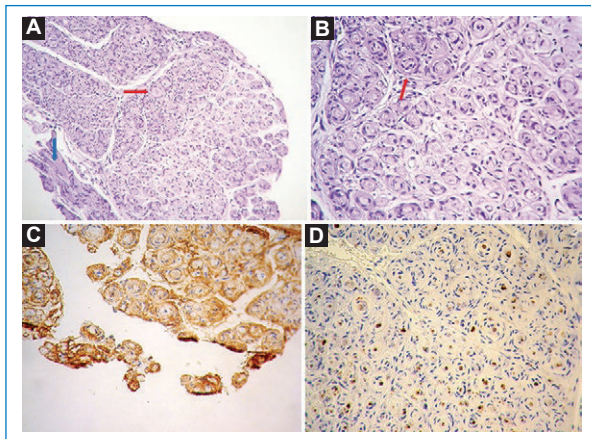


Figura 3. Anatomía patológica de nervio mediano. **A:** los cortes histológicos con tinción hematoxilina-eosina 200X. **B:** 400X, en un corte transversal del nervio, proliferación concéntrica de células perineurales alrededor de los axones, con patrón en catáfila de cebolla (flecha roja) y trama de mielina preservada (flecha azul). **C:** inmunomarcación para antígeno epitelial de membrana. **D:** S100 positivas.

Los sitios de afectación más frecuentes son los nervios cubital, mediano, peroneo, ciático, radial y plexo braquial⁶.

El examen histológico de una sección transversal del nervio afectado muestra fascículos nerviosos hiper celulares irregularmente agrandados, que contienen células perineurales dispuestas en capas concéntricas alrededor del axón central y las células de Schwann, dando una apariencia de «catáfilas de cebolla». Estas capas se tiñen positivamente para EMA, un marcador de células perineurales, mientras que el centro del

bulbo se tiñe positivamente para la proteína S-100, un marcador de células de Schwann^{2,7}.

Los hallazgos en RM son el engrosamiento fusiforme del nervio o plexo afectado, en grado variable de sus fascículos, incluso con fascículos preservados, generalmente de considerable longitud. Es característica la preservación del patrón fascicular del nervio («patrón en panel»), con señal isointensa en secuencias ponderadas en T1, hiperintensa en secuencias ponderadas en T2 e intenso realce de los fascículos afectados tras la inyección del contraste endovenoso. Otros hallazgos incluyen el edema por denervación, atrofia y reemplazo graso de los grupos musculares dependientes del nervio afectado^{2,3,8}.

Los hallazgos de la RM no son exclusivos de esta patología, existiendo diagnósticos diferenciales como la neuropatía hipertrófica, el schwannoma y el neurofibroma, así como también la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth y la polineuropatía inflamatoria crónica desmielinizante⁹. Sin embargo, la RM permite la identificación temprana y no invasiva de este tumor, siendo una herramienta valiosa para sugerir el diagnóstico al proporcionar localización y diagnóstico diferencial en pacientes con neuropatías focales progresivas y lentas. Además, es útil en la planificación del abordaje quirúrgico y para planificar la longitud del injerto de ser necesario.

Incluso, al ser tumores de lento crecimiento que pueden mantenerse estables en el tiempo y por lo tanto con una baja morbilidad, pueden ser controlados periódicamente con imágenes, evitando de esta manera el abordaje quirúrgico.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para la realización de este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores del trabajo declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de

los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Aguilar M, Caneo N, Falcón L, Rollán C, Chaves H. Neurografía por resonancia magnética en 3T: experiencia preliminar. *Rev Argent Radiol.* 2012;76(4):289-96.
2. Lavi ES, Levi AD, Schallert EK, Brown AD, Norenberg MD. MRI of intraneural perineurioma of the brachial plexus. *Radiol Case Rep.* 2015;7(1):649.
3. Ahlawat S, Chhabra A, Blakely J. Magnetic resonance neurography of peripheral nerve tumors and tumorlike conditions. *Neuroimag Clin N Am.* 2014;24(1):171-92.
4. Woertler K. Tumors and tumor-like lesions of peripheral nerves. *Semin Musculoskelet Radiol.* 2010;14(5):547-58.
5. Wang LM, Zhong YF, Zheng DF, Sun AP, Zhang YS, Dong RF, et al. Intraneural perineurioma affecting multiple nerves: a case report and literature review. *Int J Clin Exp Pathol.* 2014;7(6):3347-3354.
6. Mauermann ML, Amrami KK, Kuntz NL, Spinner RJ, Dyck PJ, Bosch EP, et al. Longitudinal study of intraneural perineurioma-a benign, focal hypertrophic neuropathy of youth. *Brain.* 2009;132(8):2265-76.
7. Heilbrun ME1, Tsuruda JS, Townsend JJ, Heilbrun MP. Intraneural perineurioma of the common peroneal nerve. Case report and review of the literature. *J Neurosurg.* 2001;94(5):811-5.
8. Abreu E1, Aubert S, Wavreille G, Gheno R, Canella C, Cotten A. Peripheral tumor and tumor-like neurogenic lesions. *Eur J Radiol.* 2013;82(1):38-50.
9. Aguilar M, Caneo N, Rollán C, Cejas C. Tumores de los nervios periféricos. En: Cejas C. *Neurografía por resonancia magnética de plexos y nervios periféricos.* 1.ª ed. Buenos Aires: Ediciones Journal; 2020. pp. 191-209.