

# Perineuroma de partes blandas en zona escapular: a propósito de un caso

Navarro Navarro, R.; Figueroa Desportes, F.; Marcos García, A.; Martín García, F.; Santana Suárez, R.; Romero Pérez, B.; Barroso Rosa, S.  
Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas. España

## ABSTRACT

### Introducción

Presentamos un perineuroma de partes blandas en una mujer joven, de rápido crecimiento y situado en el músculo infraespinoso de la escápula, caso inédito en la literatura.

Caso clínico. Mujer de 27 años remitida desde su centro de salud para valoración de masa en zona posterior del hombro derecho, que comenzó como un pequeño nódulo palpable 4 años atrás. 3 meses antes de la consulta inicia un rápido crecimiento hasta alcanzar las dimensiones actuales (13x8 cms.). Es blanda, no adherida a planos profundos y no dolorosa a la palpación pero sí con los movimientos máximos. En la RM se informa de gran tumoración de partes blandas en el espacio escapular infraespinoso, entre los músculos infraespinoso y redondo menor, compatible con un leiomioma. 20 días después se realiza exéresis marginal y biopsia de la tumoración. La Anatomía Patológica descubre un tumor mesenquimal de escasa agresividad sugestivo de perineuroma de partes blandas. Se decide actitud expectante, dada la baja probabilidad de recidiva y metástasis. A los 8 meses se reincorpora a su actividad laboral. Tras 11 meses de evolución la paciente se encuentra asintomática y con función conservada del miembro superior derecho.

Conclusión. Los perineuromas son tumores infrecuentes de las vainas de los nervios periféricos. Se comportan de manera benigna y rara vez recurren. Suelen tener excelente pronóstico después de la exéresis total.

### Palabras clave

Sarcoma de partes blandas, perineuroma, escápula.

### Introducción

El Perineuroma es un tumor englobado en el grupo de sarcomas de partes blandas. Los sarcomas de partes blandas son tumores poco frecuentes (en EEUU tienen una incidencia de 6000 casos al año). El relativo pequeño número de casos y la gran diversidad de su presentación histopatológica, localización anatómica y comportamiento

biológico, han hecho que un adecuado conocimiento de ellos sea muy difícil. Son, sin embargo, ejemplo de que un tratamiento multidisciplinario es de vital importancia (7). El perineuroma es un tumor derivado de la vaina de los nervios periféricos, diferente de los más conocidos schwannomas y neurofibromas. Suelen ser benignos y de muy buen pronóstico. Puede ser esclerosante, intraneural

y de partes blandas. Presentamos el caso de un perineuroma de partes blandas inédito en la literatura por su localización en la musculatura escapular en una mujer joven.

### Caso clínico

La paciente es una mujer de 27 años de edad, trabajadora del sector de la hostelería, remitida desde su centro de salud al traumatólogo para valoración de una masa palpable en la zona posterior del hombro. Comenzó como un pequeño nódulo unos 4 años atrás, que se interpretó como un lipoma o un quiste sebáceo, que la paciente no quiso intervenir. 3 meses antes de la consulta inicia un crecimiento rápido hasta alcanzar las dimensiones actuales. Presenta tumoración de unos 13x8 cm, blanda, no dolorosa a la palpación y adherida a planos profundos. A la rotación interna y abducción máximas refiere dolor e impotencia funcional. Acude a su médico de cabecera, el cual le remite al traumatólogo tras ver el resultado de la Resonancia Magnética del hombro derecho, en la que se informa de una gran tumoración de partes blandas localizada en el espacio escapular infraespinoso, entre los músculos infraespinoso y redondo menor, que presenta una intensidad de señal heterogénea, con un realce heterogéneo tras la administración del medio de contraste, la cual se interpreta como compatible con un leiomioma (Figura 1). Se aconseja entonces confirmar su diagnóstico con un estudio anatomopatológico. Previamente se le había realizado una PAAF, obteniéndose un frotis insuficiente para el diagnóstico. Veinte días más tarde de la

### Correspondencia

Dr. Navarro Navarro, R.  
C/Lomo La Plana nº18, portal 15, 4ºB  
35019 Las Palmas de Gran Canaria  
Las Palmas. España  
e-mail: ricnavarro2@yahoo.es

consulta se realiza, bajo anestesia general, el tratamiento quirúrgico. Se practicó una incisión curvilínea sobre el borde interno de la escápula derecha, profundizando a través del tejido celular subcutáneo y la fascia dorsal muscular, hasta encontrar un buen plano de disección que nos permitiese delimitar la lesión en su completa extensión. La masa tumoral se localizaba entre los músculos infrespinoso y redondo menor, comunicando con el primero por medio de un pedículo de unión que fue resecado en su totalidad. Por tanto, se efectuó una exéresis marginal, la cual en ese momento se consideró amplia y respetando márgenes suficientes de seguridad, y se envió la muestra para que se practicara la biopsia de la tumoración, cuyas dimensiones eran 11.5x6.5x5cm. La lesión es macroscópicamente bien delimitada y no infiltrativa (Figuras 2 y 3). El informe de anatomía patológica descubre un tumor mesenquimal, con signos histológicos de escasa agresividad, sugestivo de perineuroma de partes blandas. En uno de los márgenes se objetiva ausencia de tejido sano. Dado que en este caso la extirpación puede haber sido incompleta, cabría esperar una posible recidiva. Se decide actitud expectante, dada la baja probabilidad de recidiva y metástasis, de forma conjunta con los servicios de Oncología y Anatomía Patológica. El plan es realizar un seguimiento estrecho y, en su caso, una nueva extirpación quirúrgica, intentando en la medida de lo posible garantizar un margen periférico de seguridad. Tras la cirugía es remitida al servicio de Rehabilitación, donde es dada de alta al poco tiempo por buena evolución, aunque sufre leves molestias en zona deltoidea y limitación a ciertos movimientos. Se le enseñan ejercicios para potenciar la movilidad en su domicilio. Se descartan otros hallazgos patológicos en analíticas (marcadores tumorales) y en TC toraco-abdominal de control. A los 8 meses se reincorpora a su actividad laboral normal. Tras 11 meses de evolución la paciente se encuentra asintomá-



**Figura 1**  
Masa en espacio escapular infraespinoso.

tica y con función conservada de hombro y brazo derechos. Continúa en seguimiento con revisiones periódicas de manera ambulatoria.

### Discusión

Las células perineurales o perineuro-like contribuyen a la formación de distintas lesiones de las vainas nerviosas, como son las traumáticas, plantares, el neuroma encapsulado o los tumores benignos de las vainas nerviosas, en particular el neurofibroma. El perineuroma o tumor de células perineurales es un tumor raro, similar al neurofibroma pero que carece de células de Schwann y de inmunoreactividad a la proteína S100. El término de perineuroma incluye diferentes variantes: de partes blandas, esclerosantes e intraneurales (8,9).

En este caso nos encontramos con un perineuroma de partes blandas, que se define como un tumor de partes blandas consistente en células perineurales diferenciadas. En los últimos años se han descrito pocos tumores extraneurales de este tipo. Se ha llegado a clasificar como fibroma perineural, dada la dificultad de distinguir sus células de los fibroblastos. Con la aplicación

de la microscopía electrónica y la inmunohistoquímica la naturaleza de este tumor se ha confirmado (5,8).

Son más frecuentes en mujeres que en hombres, con una proporción de 4 a 1. Aunque pueden afectarse adolescentes y mayores, la mayoría de los pacientes con perineuromas de partes blandas son aquellos comprendidos en edades medias de la vida. No se han descrito casos asociados a neurofibromatosis tipo 1.

Generalmente se encuentran en el tejido celular subcutáneo y de forma infrecuente afectan tejidos blandos profundos de las extremidades y el tronco. Las manos son un lugar común, sobre todo en hombres (2,8). La última serie de casos al respecto a cargo de Hornick y colaboradores (1) describe 81 casos, 31 en miembro inferior, 19 en extremidad superior, 15 en tórax, 7 en cabeza y cuello, 3 en retroperitoneo y 1 paratesticular. 42 se localizan en subcutis, 25 en tejido blando profundo y 9 limitados a dermis. Hemos constatado en las publicaciones existentes otros casos aislados de localización en mandíbula, seno maxilar y cavidad nasal, en el riñón o en la zona subcutánea infraclavicular (2, 4, 5, 8). Nuestro

caso no deja de ser excepcional, ya que es el primero descrito en la zona escapular que hemos encontrado en la literatura, además de tener una localización intramuscular profunda poco usual (1, 3).

Los mayores perineuromas de partes blandas descritos rondan los 20 cms (rango de tamaño 1.5-20 cms) y casi siempre son indoloros. Generalmente no se asocian con un nervio identificable. Una excepción es un caso en el que se asoció a un nervio mandibular, que inicialmente se consideró un meningioma (8). Suelen ser circunscritos pero no encapsulados, nodulares u ovoides. Presentan cambios degenerativos similares al schwannoma, como necrosis, formaciones quísticas, collagenización e infiltraciones histiocíticas. La metaplasia ósea es inusual. Microscópicamente el pleomorfismo o los cambios degenerativos son raros, y sólo se han encontrado en un tumor de largo seguimiento. En el estudio inmunohistoquímico el perineuroma debe ser reactivo para el EMA (antígeno epitelial de membrana) y no para la proteína S100, lo que lo distingue de los Schwannomas (S100 positivos). Presenta inmunoreactividad para la laminina y el colágeno tipo 4, por la presencia de membrana basal pericelular, y negativa para las proteínas desmoplauina, desmina y actina. Se ha descrito además una delección parcial del cromosoma 22 como ha-



**Figura 2**

Intervención quirúrgica: exéresis de tumor en zona posterior de escápula derecha.

llazgo presente en un alto porcentaje de estos tumores (4).

El mejor tratamiento es la excisión completa, con excelente pronóstico. Hasta la fecha, se han evidenciado muy pocos casos de recurrencia (1, 8) y ninguno de metástasis después de una resección completa. Incluso en casos donde la excisión total es difícil, como en la cavidad nasal-seno maxilar (4), se recomienda la observación cuidadosa en vez de terapia adyuvante agresiva.

### Conclusión

Hasta la fecha se han descrito pocos casos de perineuromas de partes blandas en la literatura, y la significancia clínica de su histología atípica es desconocida. La localización en miembro superior y tórax es poco frecuente y éste es el primer caso de perineuroma en la zona muscular de la escápula del



**Figura 3**

Aspecto macroscópico del perineuroma de 11,5 x 6,5 x 5 cms.

que tenemos constancia. Casi todos son tumores bien circunscritos pero no encapsulados, que se comportan de manera benigna y rara vez recurren. Cambios atípicos en la histología, incluyendo células pleomórficas y márgenes infiltrantes, parecen no tener repercusión clínica. Suelen tener excelente pronóstico después de exéresis total.

### BIBLIOGRAFÍA

- Hornick JL, Fletcher CD . Soft tissue perineurioma: clinicopathologic análisis of 81 cases including those with atypical histologic features. *Am J Surg Pathol* 2005 Jul;29(7): 845-58.
- Thomas c, Yousefi M, Pride H, Maroon M, Tyler W. Soft tissue perineurioma of the finger: expanding the differential diagnosis of a soft tissue tumor presenting on a digit. *Cutis* 2005 Apr; 75 (4): 233-7.
- Laskin WB, Fetsch JF, Lasota J, Miettinen M. Benign epithelioid peripheral nerve sheath tumors of the soft tissues: clinicopathologic spectrum of 33 cases. *Am J Surg Pathol*. 2005 Jan;29(1):39-51.
- Giannini C, Scheithauer BW, Jenkins RB et al. Soft-tissue perineuroma. Evidence for an abnormality of chromosome 22, criteria for diagnosis, and review of the literature. *Am J Durg Pathol*. 1997 Feb;21(2):164-73
- Tsang WY, Chan JK, Chow LT, Tse CC. Perineurioma: an uncommon soft tissue neoplasm distinct from localized hypertrophic neuropathy and neurofibroma. *Sm J Surg Pathol* 1992 Aug; 16(8):756-63.
- Ohno T, Park P, Akai M et al. Ultrastructural study of a perineuroma. *Ultrastruct Pathol*. 1988 Sep-Oct;12(5):495-504.
- Brennan M, Casper ES, Harrison LB (1997). *Soft Tissue Sarcoma. En Cancer, Principles & Practice of Oncology 5th Edition, chapter 38.2 (pp 1738-45)*. Philadelphia: Lippincott-Raven.
- Scheithauer, BW, Woodruff JM, Elandson RA (1997). *Miscellaneous Benign Neurogenic tumors. En Atlas of Tumor Pathology. Tumors of the Peripheral nervous system. Third series, chapter 9 (pp 219-36)*. Washington DC: Armed forces institute of Pathology.
- Brooks JSJ (2004). *Disorders of the soft tissue. En Sternberg's Surgical Pathology 4th Edition, chapter 5 (p 195)*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.