

# Neurofibroma del nervio mediano en la mano. Presentación de un caso clínico

Dr. Francisco Emilio Ferreira Águila\*

## RESUMEN

Se presenta el caso de una niña de 9 años de edad con un padecimiento de 8 meses de evolución, caracterizado únicamente por la presencia de una tumoración por debajo de la piel en la región palmar derecha, de crecimiento lento, sin parestesias, disminución de la fuerza muscular o datos de compromiso vascular. La sintomatología principal fue la presencia de dolor de regular intensidad a la prensión de los objetos. Se programó para una exploración quirúrgica con biopsia, con el diagnóstico preoperatorio de tumor de tejidos blandos de la mano dominante. En el acto quirúrgico se encontró un tumor que invadía la totalidad de las vainas del nervio mediano; el tumor se resecó completamente y se realizó una transposición tendinosa para conservar la oposición del primer dedo. El resultado del estudio histopatológico fue de neurofibroma del nervio mediano. A los seis meses de la cirugía no se observó recidiva tumoral y como secuela quedó una zona de anestesia del primero al cuarto dedos, en el territorio del nervio mediano, con una pérdida de la función de la mano de un 20%, por la falta de sensibilidad para realizar la pinza fina.

**Palabras clave:** Nervio mediano, neurofibroma, tumor de mano.

## SUMMARY

*The case of a 9 years-old girl with a disease lasting eight months, characterized only by a tumor under the skin in the palm of the right hand, with slow growth, without numbness decrease of the muscular force, or vascular compromise. The main symptom was pain of regular intensity when holding objects. She was programmed for a surgical exploration with a biopsy, with the pre operating diagnosis of soft weave tumor of the dominant hand. During surgery, a tumor was found which invaded all of the vaginas of the median nerve. The tumor was excicated completely and a tendon transposition was performed to preserve the opposition of the thumb. The result of the histopathological study was neurofibroma of the median nerve. Six months after this surgery, there was not a recurrent tumor and a zone of anesthesia from fingers 1 to 4 in the area of the median nerve as a sequel, that cause a loss of about 20% of the hand function due to sensitivity deficiency to perform fine clamp.*

**Key words:** Median nerve, neurofibroma, hand tumor.

## INTRODUCCIÓN

Las neurofibromatosis son un conjunto de desórdenes genéticos causantes de innumerables tumores que crecen a lo largo de diversos tipos de nervios que también pueden afectar el desarrollo de tejidos

no nerviosos, como la piel y los huesos. Se trata de enfermedades monogénicas de carácter autosómico dominante, no ligadas al sexo, y se ha demostrado sólo en el 50% de los pacientes que se hereda y el afectado puede transmitirlo con el 50% de posibilidades. Fue descrita por primera vez por Friedrich Daniel Von Recklinghausen, en 1882. Fue hasta 1990 en que se clasificaron dos tipos de neurofibromatosis: la tipo 1 (NF1), causada por la anomalía en un gen del cromosoma 17, y la tipo 2 (NF2), donde la anomalía se encuentra en el cromosoma 22.

\* Cirujano Plástico: Hospital Pediátrico Coyoacán, SSDF. Profesor de Anatomía Humana: Facultad de Medicina, UNAM.

La NF1 tiene muy variadas manifestaciones,<sup>1</sup> a diferencia de la NF2, que es similar en todos los casos; aparece en el adulto, es menos frecuente y ocasiona mayores complicaciones. Cuando estos tumores se presentan en los nervios periféricos, los datos clínicos neurológicos son vagos y en la mayoría de las veces, la sintomatología se refiere a la presencia de un "bulto" o tumoración por debajo de la piel, con escaso o moderado dolor a la presión.<sup>2</sup>

Los neurofibromas (NF), pueden ser solitarios o múltiples; el paciente que tiene un neurofibroma solitario no padece la enfermedad de Recklinghausen. En general son de crecimiento lento; el crecimiento rápido de un NF puede ser indicativo de transformación maligna del tumor.

Histológicamente son de dos tipos: el neurilemoma (o schwannoma benigno), es más frecuente entre la 4a y 6a décadas de la vida.<sup>3</sup> El tumor se encuentra en la vaina nerviosa, es de crecimiento lento, e incluso en la evolución larga puede variar el volumen del tumor. El diagnóstico se hace por resonancia magnética (RM), la resección del tumor se puede realizar dejando intacto el nervio sin secuela posquirúrgica alguna, son raras las recidivas y aún más raro que se malignice.

El otro tipo de tumor de los nervios periféricos es el neurofibroma; aparece en etapas tempranas de la vida (infancia y adolescencia); se asocia más con neurofibromatosis tipo Recklinghausen,<sup>4</sup> y en las extremidades es más frecuente en el nervio mediano. Clínicamente aparece como un edema progresivo en la palma de la mano, no tiene bordes o límites precisos; son poco frecuentes los datos de compresión nerviosa. Histológicamente es una masa ligada a las vainas de los nervios periféricos. El tratamiento consiste en la resección nerviosa y tumoral completas, aunado a transposiciones tendinosas e injertos nerviosos. Las recidivas son del 10 al 30% y la malignización se presenta en menos del 5% de los casos reportados.<sup>5</sup>

### CASO CLÍNICO

Una niña de 9 años de edad, sin antecedentes de importancia para su padecimiento, acudió a la consulta externa del Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital Pediátrico de Coyoacán, de los SS del DF, por presentar un nódulo en la palma de la mano derecha de ocho meses de evolución (*Figura 1*), de 4 cm de longitud por 2 cm de ancho, de límites mal definidos, no fijo a planos la piel, misma que se apreciaba de características normales (*Figura 2*), así como el resto de la exploración, únicamente con do-

lor leve a moderado a la presión. El tratamiento que recibió fuera del hospital no había modificado la sintomatología.

Las radiografías simples de la mano derecha no mostraron algún cambio. No se contó con resonancia magnética por no contar la paciente con recursos económicos.

Se programó para exploración quirúrgica con biopsia de la mano derecha. No se consideró el estudio transoperatorio. El diagnóstico preoperatorio fue de tumor de tejidos blandos de la mano dominante. El acceso quirúrgico (*Figura 3*) fue anterior, respetando los pliegues medio y proximal de la mano. Se encontró un tumor en el nervio mediano que abarcaba del borde distal del túnel del carpo a la división del nervio en los espacios interdigitales. En ese momento se tuvo el diagnóstico de tumor de nervio periférico, que por los antecedentes de edad, evolución, escasos datos neurológicos y principalmente por la observación de un tumor que invadía por completo las vainas del nervio mediano, se tomó la decisión de resecar el tumor (*Figura 4*), para lo cual se amplió la incisión proximalmente hasta encontrar el nervio mediano de características normales. Se reseco el tumor con 2 cm del nervio mediano, aparentemente en buenas condiciones. En el extremo del nervio sano se formó un muñón con el epineuro y se cubrió con el tendón del *palmaris longus*, todo esto con sutura no absorbible 6-0. Posteriormente se terminó la cirugía con una transposición tendinosa (*Figura 5*), para conservar la oposición del primer dedo.<sup>6</sup>

La cirugía se realizó con anestesia general, con dos tiempos de isquemia braquial derecha de 40 minutos y recuperación fisiológica de 15 minutos. La cirugía terminó sin complicaciones y se colocó una férula blanda, con reposo, analgésicos y mano elevada. Fue egresada a las 24 horas para manejo por la consulta externa; inició la movilización temprana pasiva a los 7 días.<sup>6,7</sup> El resultado definitivo del estudio histopatológico fue de neurofibroma del nervio mediano de la mano derecha.

A los seis meses de la cirugía (*Figura 6*) no se observó recidiva tumoral, conservaba la oposición del primer dedo y tenía anestesia en el territorio del nervio mediano.

### COMENTARIOS

Existe un protocolo de evaluación para el manejo de los tumores de la mano,<sup>8</sup> que incluye estudios de gabinete especiales, como tomografía y resonancia magnética<sup>9</sup> (RM); por desgracia, en nuestro medio, en ocasiones, principalmente por cuestiones económicas, no



**Figura 1.** Niña de 9 años con nódulo en región palmar derecha.



**Figura 2.** No se encuentra fija, no es móvil y no afecta la piel que la cubre.

se pueden realizar todos los estudios y el manejo si bien se hace “a la antigüita”, no es improvisado o “a ciegas”, ya que ocasionaría mayor daño al paciente.

En esta paciente, la cirugía se programó sin completar los estudios de gabinete necesarios (necesario no es lo mismo que obligado). La RM es el estudio indicado para tener un **diagnóstico preoperatorio** acertado; de esta manera el cirujano y el paciente tienen presente, antes de la cirugía, las secuelas, recidivas,<sup>7</sup> complicaciones y pronóstico. En muy pocos casos se llega a la amputación porque las recidivas son raras, pero este tipo de tumores, cuando recidivan<sup>10</sup> y se malignizan, se ha visto que tienen pobre respuesta a la quimioterapia<sup>11</sup> y a la radioterapia.

El siguiente punto a comentar es la resección del tumor hasta tejido sano. Se supone que las recidivas<sup>12</sup> se deben principalmente a la susceptibilidad del paciente a la enfermedad, más que a reseccionar 2 o más centímetros del tumor con tejido sano, ya que el defecto se encuentra esencialmente en la información genética alterada.<sup>13,14</sup>

De la misma manera, el extremo del nervio afectado se ha manejado con sustancias esclerosantes. Se prefiere la formación del muñón con tejidos locales y material de sutura no absorbible, cuando se trata de un neurofibroma.

La resección del tumor en un mismo tiempo quirúrgico y realizar la reparación por medio de un in-



**Figura 3.** El acceso es por la región palmar, respetando los pliegues de flexión.



**Figura 4.** Se amplía la incisión y se resecan hasta 2 cm de tejido sano.



**Figura 5.** Se forma el muñón del nervio con el tendón del palmar menor y se toma el flexor superficial del 4º dedo para conservar la oposición del 1er dedo.

jerto nervioso, tampoco se recomienda. No hay reportes, por lo menos en los últimos 20 años.<sup>15</sup>

### CONCLUSIÓN

Resectar un nervio que no ha dado datos clínicos de estar afectado es una decisión difícil de tomar, por lo que siempre se debe tener en cuenta este principio fundamental: *“La función de la mano es secundaria a la preservación de la vida”*. Pero esto no quiere decir que de primera intención se tenga que realizar una amputación para evitar recidivas y malignizaciones, o que la resección nerviosa tenga que hacerse por arriba del pliegue del codo, lo que ocasionaría una lesión alta del nervio mediano con agravamiento de las secuelas. Por tanto, la resección nerviosa con transposiciones tendinosas y las revisiones periódicas son el tratamiento de elección (por el momento) para los pacientes que tienen un **neurofibroma del nervio mediano en la mano**.

Como es el caso de esta niña que tiene entre 9 y 10 años de edad, que padece una enfermedad que la inició por lo menos desde los 8 años, pasó desapercibida



**Figura 6.** En los controles posoperatorios a los 6 meses se encuentran conservados en un 90% los movimientos de la mano. La mano derecha continúa siendo la mano dominante para la escritura.



ya que no se sospechó que se tratara de un tumor de nervio periférico, y los tratamientos locales y sistémicos que tuvo fuera del hospital funcionaron más como placebo que como curación. La paciente continúa en tratamiento en nuestro hospital. No olvidemos que las recidivas tumorales de los NF son del 10 al 20% y se pueden presentar hasta después de 10 años de haber iniciado la sintomatología, y la malignización de las recidivas es de alrededor del 5% en todos los casos y en todas las edades.

Por lo tanto, es importante tener presente que las enfermedades oncológicas son sistémicas de fondo, de larga evolución y el paciente debe estar informado completa y oportunamente de su padecimiento.

Cuando se padece como paciente o como médico responsable del caso, resulta cierto aquello de que, cuando de trata de padecimientos neoplásicos “*mata más la indiferencia que el olvido*”.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Kele H, Verheggen R. Median Nerve Neurofibroma. *J Neurosurg & Psych* 2003; 74: 912.
2. Aslam N, Kerr G. Multiple schwannomas of the median nerve: a case report and literature review. *Hand Surg* 2003; 8(2): 249-252.
3. Ramírez LE, Páez MJ, Rosen FI, Chávez J. Neurilemoma de nervio cubital, diagnóstico y tratamiento. Reporte de un caso. *Cir Plast* 1999; 9(2): 83-5.
4. Bahm J, von Salderns S, Pallua W. Neurofibroma of the palm of the hand in Recklinghausen disease. *Handchir Mickrochir Plast Chir* 1999; 31(4): 282-284.
5. Williams GD, Hoffman S, Schwartz IS. Malignant transformation in a plexiform neurofibroma of the median nerve. *J Hand Surg (Am)* 1984; 9(4): 583-587.
6. Rath S. Immediate active mobilization versus immobilization for opposition tendon transfer in the hand. *J Hand Surg (Am)* 2006; 31(5): 754-759.
7. Nagey L, McCabe SJ, Wolff TW. A case of neurofibroma of the palmar cutaneous branch of the median nerve. *J Hand Surg (Br)* 1990; 15(4): 489-490.
8. Coady MSE, Polaczar S, Page RE. Cutaneous malignant peripheral nerve sheath tumor of the hand: A review of the literature. *J Hand Surg* 1993; 18: 478-481.
9. Filber FC et al. Prognostic factor for survival in patients with locally recurrent extremity soft tissue Sarcomas. *Ann Surg Oncol* 2005; 12(3): 228-236.
10. University of Miami School of Medicine, Florida USA. Department of Neurological Surgery: “Plexiform Schwannoma of the forearm”. *Skeletal Radiol* 2003; 32(12): 719-723.
11. Landy H et al. Extended remission of a recurrent median nerve often multimodal treatment. A case report. *J Neurosurg* 2005; 103(4): 760-763.
12. Ramanath RC et al. Prognostic index for extremity soft tissue Sarcomas with isolated local recurrence. *Ann Surg Oncol* 2001; 8(4): 273-4, 278-289.
13. Anghileri M et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors: Prognostic factors and survival in a series of patients treated at a single institution. *Cancer* 2006; 1: 107(5): 1065-1074.
14. Filber FC et al. Prognostic factors for survival in patients with locally recurrent extremity soft tissue sarcomas. *Ann Surg Oncol* 2005; 12(3): 228-236.
15. Barfed T, Zachariae L. Neurofibroma in the median nerve treated with resection and free nerve transplantation: two cases reported. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1975; 9(3): 245-248.

Dirección para correspondencia:

Dr. Francisco Emilio Ferreira Águila

Dakota 361 – 9, Col. Nápoles

03810 México, D. F.

Tel. 5523-2312 5523-2193

Correo electrónico: drferreira54@hotmail.com