

Neurofibroma plexiforme gigante del nervio ciático en una adulta burkinesa

Giant plexiform neurofibroma of the sciatic nerve in a Burkinabé adult

Dr. Gustavo Frómeta Díaz^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-4965-2213>

¹Universidad de Ciencias Médicas. Santiago de Cuba, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: gustavo.frometa@infomed.sld.cu

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 36 años de edad con antecedente patológico de enfermedad de Von Recklinghausen, quien fue asistida en el Servicio de Cirugía General del Centro Hospitalario de Kossodô en Burkina Faso por presentar un tumor gigante en la región posterior del muslo derecho. Los exámenes complementarios confirmaron el presunto diagnóstico de neurofibroma plexiforme gigante del nervio ciático. Durante el procedimiento quirúrgico se extirpó un tumor infrecuente cuyo peso excedió los 22,5 kg. Con el tratamiento rehabilitador posoperatorio del miembro operado la paciente evolucionó satisfactoriamente y se le dio el alta hospitalaria 7 días después.

Palabras clave: neurofibroma plexiforme; neurofibromatosis; nervio ciático.

ABSTRACT

The case report of a 36 years patient with pathological history of Von Recklinghausen disease is presented. She was assisted in the General Surgery Service of the Hospital Center from Kossodô in Burkina Faso presenting a giant tumor in the back region of the right thigh. The complementary exams confirmed the presumed diagnosis of giant plexiform neurofibroma of the sciatic nerve. During the surgical procedure an uncommon tumor was removed which weight exceeded the 22.5 kg. With the

postoperative rehabilitative treatment of the operated member the patient had a favorable clinical course and she was discharged from the hospital 7 days later.

Key words: plexiform neurofibroma; neurofibromatosis; sciatic nerve.

Recibido: 08/11/2020

Aprobado: 21/01/2021

Introducción

La neurofibromatosis es un nombre genérico para tres enfermedades de origen genético autosómico dominante: neurofibromatosis de tipo 1 (NF1), neurofibromatosis de tipo 2 (NF2) y schwannomatosis, causadas por mutaciones en los cromosomas 17 y 22, respectivamente.^(1,2)

La NF1, también denominada enfermedad de Von Recklinghausen o neurofibromatosis periférica, es una entidad multisistémica poco frecuente en la práctica médica, cuya prevalencia es de 1 por cada 3000 nacimientos y se asocia a tumores de los nervios periféricos en aproximadamente 30 % de los casos.^(3,4)

En comparación con las formas esporádicas de neurofibromas, la NF1 presentan como peculiaridades una gran prevalencia de neurofibromas y formas tumorales patognomónicas (neurofibromas plexiformes) de una mayor incidencia; el riesgo de padecerla a lo largo de la vida es de 8 a 13 %, con el desarrollo de tumores malignos de la vaina del nervio periférico si se manifiesta en edades más tempranas.⁽⁴⁻⁶⁾

La enfermedad se manifiesta de modo muy variable de una persona a otra, incluso en una misma familia, desde formas leves, que pueden pasar desapercibidas, hasta formas graves, que son las más raras. El cuadro clínico de la NF1 cambia con la edad; los síntomas suelen estar ausentes al nacer y surgen gradualmente con el transcurso del tiempo.

Otros estudios^(2,5-7) demuestran que los neurofibromas se presentan más tardíamente, ya sea como pequeños crecimientos en la piel (neurofibromas cutáneos), que suelen ser

indoloros, pero a veces antiestéticos, o como nódulos palpables bajo la piel (neurofibromas subcutáneos), los que pueden ser dolorosos y producir expansión de una masa larga y tortuosa de fibras, donde la resección es la única opción curativa. Estos referentes sugieren que los neurofibromas plexiformes son relativamente más raros y, a pesar de ser congénitos, tienden a desarrollarse desde la adolescencia, lo que puede resultar potencialmente devastador, porque suelen infiltrar nervios y tejidos adyacentes causando una importante morbilidad vinculada a los órganos afectados.

En concordancia con lo anterior, varios autores^(1,4,5,8) corroboran que estas lesiones tumorales pueden degenerar en malignas en alrededor de 16 % de los casos. El autor de este trabajo asevera que la localización del neurofibroma plexiforme en el nervio ciático es más frecuente que lo que se piensa, pero que alcance un gran tamaño resulta anómalo y se considera como la principal causa de mortalidad. Al respecto, conviene señalar que el diagnóstico temprano y el seguimiento y control sistemáticos de las personas afectadas evita el crecimiento desproporcionado de los tumores y sus consecuencias, así como la complejidad de la intervención quirúrgica.

A partir de los factores perceptuales, y de acuerdo con las valoraciones realizadas junto con el equipo médico del Centro Hospitalario del Distrito Norge-Massom, Kossodô, en Burkina Faso, se determinó que nunca antes se había atendido, en esta institución sanitaria, a un paciente con dicha afección. Debido a lo inusual del caso, se decidió informarlo a la comunidad médica internacional.

Caso clínico

Se describe el caso de una fémina de 36 años de edad, de raza negra y procedencia rural, quien fue remitida al Servicio de Cirugía del Centro Hospitalario del Distrito Sanitario Norge-Massom, Kossodô, en Burkina Faso, por presentar un tumor gigante en la región posterior del muslo de la pierna derecha, unido a dolor y ulceraciones en la piel que cubría la masa tumoral, lo que le dificultaba la marcha y la posición bípeda erguida.

La paciente refirió que la lesión había comenzado a aumentar de tamaño desde hacía aproximadamente 10 años. Psicológicamente se encontraba muy afectada, introvertida y

con manifestaciones depresivas por su marcada deformidad y el rechazo social y la marginación generados por los tabúes existentes en el territorio donde habitaba.

Al efectuar la exploración clínica, se detectaron múltiples nódulos cutáneos y subcutáneos de 1 a 3 cm de diámetro, blandos, irregulares e indoloros, en la región de la cara, el cuello, el abdomen y la espalda, así como en el área de los glúteos. En la parte posterior del muslo derecho presentaba un gran abultamiento de bordes irregulares y consistencia firme, de cerca de 50 cm de diámetro, que no poseía signos inflamatorios, no latía ni soplabá, ni era doloroso a la palpación, el que se extendía desde la base del glúteo a lo largo de toda la parte posterior e interna del muslo hasta la zona poplíteá, de la cual pendía (fig. 1).



Fig. 1. Neurofibroma plexiforme gigante del nervio ciático derecho

Exámenes paraclínicos

- Hemograma: Hemoglobina de 95 g/L, la cual se corrigió con suplementos nutricionales y sales de hierro; las proteínas séricas resultaron normales.
- Coagulograma: Tiempo de sangrado de 3 min y de coagulación de 7 min, conteo de plaquetas de $230 \times 10^9/L$, coágulo retráctil.

- Ecografía Doppler: Mostró una masa hiperdensa, vascularizada, de aspecto multilobulado y sin contornos definidos, que medía 51 x 44 x 34 cm y se extendía desde el inicio del nervio ciático común en el foramen ciático mayor, hasta unos 6 cm antes de llegar a la fosa poplítea, donde se observaba una aglutinación de dilataciones venosas tortuosas sin alteraciones óseas, pero con áreas hipodensas en el interior de su estructura y hacia la superficie tumoral respecto a las lesiones ulcerosas de la piel.
- Biopsia por aspiración con aguja fina: Reveló la presencia de tejido neurofibromatoso con células fusiformes indicativos de neurofibroma plexiforme con áreas de necrosis, aunque sin signos de malignidad.
- Pruebas oftalmológicas y neurológicas preoperatorias: Resultados normales.

Teniendo en cuenta los elementos clínicos obtenidos en el interrogatorio, el examen físico y los estudios paraclínicos, se decidió realizar tratamiento quirúrgico electivo — previa estabilización del estado físico y las funciones orgánicas de la paciente— por el presunto diagnóstico de neurofibroma plexiforme gigante del nervio ciático.

Descripción del procedimiento quirúrgico

La paciente fue intervenida quirúrgicamente de manera electiva. Se le colocó en posición contralateral y se administró anestesia epidural continua; como parte del procedimiento técnico se controló la hemostasia con torniquete arterial neumático regulado en la base del muslo, el que fue utilizado en intervalos de 15 minutos de isquemia por 20 de reperusión, a presiones de 95–100 mm de Hg, lo que permitió realizar en un tiempo de 2,30 la disección minuciosa con esqueletización del nervio ciático en su trayecto troncular y la extirpación de todo el tumor (fig. 2), cuyo peso excedió los 22,5 kg. No se dañaron otras estructuras de la pierna ni la integridad del nervio o sus ramas, y además se reconstruyó el tercio superior del miembro, todo lo que garantizó su motilidad y sensibilidad.



Fig. 2. Resección quirúrgica del neurofibroma gigante del nervio ciático

Se inició la rehabilitación al día siguiente de la operación (fig. 3). La paciente evolucionó satisfactoriamente y fue egresada a los 7 días; actualmente se ha incorporado a la vida social y mantiene su seguimiento médico por consulta externa.



Fig. 3. Inicio precoz de la rehabilitación del miembro afectado y remoción de los drenajes

Con el resultado histológico de la pieza quirúrgica se confirmó el diagnóstico de neurofibroma plexiforme con áreas de necrosis intratumoral a causa del excesivo crecimiento de la lesión.

Comentarios

El diagnóstico diferencial de neurofibroma se establece principalmente con los schwannomas, que por lo general son tumores encapsulados, aislados, bien circunscritos, situados excéntricamente sobre las raíces nerviosas. Por su parte, los neurofibromas pueden ser múltiples, carecen de cápsula tumoral y se originan en los nervios periféricos, donde producen un agrandamiento fusiforme; suelen aparecer en pacientes con neurofibromatosis de tipo 1.^(1,9)

En este caso clínico coincidieron las características clínicas de la enfermedad con lo descrito sobre su origen y aparición, así como su crecimiento exagerado a partir de las etapas de la adolescencia y adultez.

La ecografía simple y con Doppler facilitó el estudio de la naturaleza del tumor y su relación con las estructuras anatómicas, lo cual concordó con lo expuesto en la bibliografía médica,⁽¹⁰⁾ en la que también se refiere que la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética ofrecen una mayor precisión, que resulta de gran utilidad para acceder al tumor. Simultáneamente a los estudios imagenológicos realizados a la paciente (según el alcance social), en este artículo se enfatiza en el método clínico-epidemiológico como herramienta esencial para el diagnóstico de la afección.

Aunque se preconiza el uso de alternativas terapéuticas sistémicas con interferón y sirolimus en pacientes con neurofibromas plexiformes no operables, el tratamiento de elección es la resección marginal de la tumoración, sobre todo si su diámetro es mayor de 10 cm, preservando siempre la anatomía y funcionalidad del nervio base y las estructuras anatómicas aledañas.

Cabe destacar que para la resección, en casos como el que se describe en este trabajo, es necesario realizar una exposición del nervio en toda su longitud, proximal y distalmente a la masa tumoral. La esqueletización del nervio y la disección del tumor deben ser manipulados con mucho cuidado debido a la fragilidad de las estructuras neurovasculares y de los tejidos blandos de la proximidad; a tal efecto, resulta útil el uso de técnicas y procedimientos que permitan el control de la hemostasia, como el torniquete neumático regulable (usado en esta paciente), los cuales facilitan la disección y evitan el sangrado y la ocurrencia de lesiones durante esta delicada intervención quirúrgica.

Las neurofibromatosis, especialmente la NF1, por lo general presentan afectaciones multisistémicas, de manera que es fundamental la evaluación y el seguimiento del paciente por un equipo multidisciplinario.

La resección total o parcial de grandes neurofibromas plexiformes, que producen compresión de las estructuras adyacentes u otras complicaciones relacionadas con su tamaño, es la opción terapéutica ideal, a pesar de la complejidad del procedimiento quirúrgico, pues se previene la degeneración maligna y se garantiza calidad de vida al paciente.

Agradecimientos

Se agradece y reconoce ante la comunidad científica internacional la destacada labor del equipo médico del Servicio de Cirugía General del Centro Hospitalario de Kossodô en Burkina Faso, en especial a la Dra. Kabore B. Mariam, especialista en Anestesia y Reanimación, quien participó de forma activa en la intervención quirúrgica, así como en la obtención de los datos, las imágenes y la bibliografía para la elaboración del presente trabajo científico. Sin la participación de ellos no hubiese sido posible el éxito en el tratamiento y la recuperación de la paciente.

Referencias bibliográficas

1. Silva Dias I, Gomes de Pinho Pessoa S, Macedo JE, Juaçaba Cavalcante D, Garcia de Alencar JC. Abordagem cirúrgica de neurofibroma gigante. Revista Brasileira de Cirurgia Plástica. 2012 [citado 17/09/2020];27(2). Disponible en: <http://www.rbc.org.br/details/1055/pt-BR/abordagem-cirurgica-de-neurofibroma-gigante>
2. Ramos Díaz N, Adefna Pérez RI, Izquierdo Lara FT, Pulido Prieto YL, Lara Fernández N. Neurofibromatosis sin neurofibromas con tumor mediastinal como forma de debut. Rev Cubana Cir. 2017 [citado 17/10/2020];56(3). Disponible en: <http://revcirugia.sld.cu/index.php/cir/article/view/417/272>

3. Mehrotra S, Ranjan P. Giant Neurofibroma of Sciatic Nerve: Function Preserving Excision. *Journal of Peripheral Nerve Surgery*. 2017 [citado 20/09/2020];1(1):69-71. Disponible en: <https://www.thieme.in/thieme-e-Journals/jpnspdf/gnsn.pdf>
4. Garozzo D. Peripheral nerve tumors in neurofibromatosis 1: An overview on management and indications for surgical treatment in our experience. *Neurol India*: 2019 [citado 22/09/2020];67(Supl. 1):38-44. Disponible en: <https://www.neurologyindia.com/article.asp?issn=0028-3886;year=2019;volume=67;issue=7;spage=38;epage=44;aulast=Garozzo>
5. Higham SC, Dombi E, Rogiers A, Bhaumik S, Pans S, Connor SEJ, et al. The characteristics of 76 atypical neurofibromas as precursors to neurofibromatosis 1 associated malignant peripheral nerve sheath tumors. *Neuro-Oncology*. 2018 [citado 23/10/2020];20(6):818–25. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/neuonc/ny013>
6. Torres de Vasconcelos RA, Guimarães Coscarelli P, Papais Alvarenga R, Acioly MA. Tumor maligno da bainha de nervo periférico com e sem Neurofibromatose tipo 1. *Arq Neuro-Psiquiatr*. 2017 [citado 23/10/2020];75(6). Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X2017000600366&lng=en&tlng=en
7. Cavalcante Espósito AC, Torricelli de Sousa J, Rosane Orasmo C, Bueno Pires de Campos E, Ometto Stolf H. Neurofibroma plexiforme gigante: tratamento cirúrgico. *Diagn Tratamento*. 2017[citado 28/10/2020];22(1):21-5. Disponible en: https://docs.bvsalud.org/biblioref/2017/03/832429/rdt_v22n1_21-25.pdf
8. Díaz-Rojas LM, Lorente-Gómez A, Lorente-Moreno R. Tumor gigante de vaina neural. *Acta Ortop Mex*. 2016 [citado 28/10/2020];30(6). Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2306-41022016000600320
9. Liu S, Zhou X, Song A, Huo Z, Yipeng Wang, Liu Y. Giant plexiform neurofibroma of thigh in a young woman. *Postgrad Med J*. 2019;95(1126):459-60.
10. El Aoufir O, Rachid E, Hassani O, Jidane M, Fikri M. Tumeur du nerf sciatique: neurinome ou neurofibrome? L'IRM peut-elle faire la différence? *Pan Afr Med J*. 2019 [citado 12/10/2020];33:242. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6814937/pdf/PAMJ-33-242.pdf>

