

Schwannoma de nervio mediano en un paciente con neurofibromatosis tipo I

RESUMEN

Los tumores neurales periféricos en mano son el 1% de todos los tumores. Son benignos y de dos tipos: 1) schwannoma o neurilemoma y 2) neurofibromas. Los schwannomas son tumores benignos encapsulados, ovoides, firmes, de crecimiento lento, solitario, asociados o no con una enfermedad neurológica. Se originan de células de Schwann del neurilema de nervios periféricos. Suelen presentarse entre los 30 y 60 años de edad, sin predominio de género o raza; 45% se encuentra en la cabeza/cuello, 19% en miembro superior y 13.5% en miembro inferior. Las superficies palmares son las más comúnmente afectadas y pueden ser múltiples. Suelen ser asintomáticos, la inflamación raramente perturba la función y podrían presentarse parestesias o hiperestésias. Si el tumor es palpable puede desplazarse sólo en dirección transversal. Los schwannomas múltiples son poco frecuentes y pueden ocurrir en caso de neurofibromatosis tipo 2 o schwannomatosis. El diagnóstico es difícil y con frecuencia se identifica durante el transoperatorio o con estudio histopatológico. En el Centro de Cirugía Ambulatoria del ISSSTE se presentó una mujer de 36 años con neurofibromatosis tipo 1 (enfermedad de Von Recklinghausen), con tumoración en tercio distal de antebrazo derecho anterior, de 5 cm, blando, fijo, no doloroso, sensibilidad conservada, fuerza:4/5, con crecimiento lento-progresivo. Se le programó para cirugía y durante el transoperatorio se observó un tumor dependiente del nervio mediano derecho, abarcaba la totalidad del grosor del nervio y se diagnosticó como Schwannoma; se decidió cierre. La paciente tuvo evolución satisfactoria y función nerviosa conservada. Conclusión: en cualquier lesión de origen nervioso debemos pensar, en el transoperatorio, en schwannoma; esto con la finalidad de no seccionar el nervio involucrado y permitir su función a largo plazo.

Palabras clave: fibromatosis, schwannoma, neurilemoma, cirugía ambulatoria.

Schwannoma of the median nerve in a patient with neurofibromatosis type I

ABSTRACT

Peripheral nerve tumors are rare, in hand represents 1%. There are two types 1) schwannoma or neurilemmoma and 2) neurofibromas. Schwannomas are encapsulated, ovoid, firm, benign tumors originated from Schwann cells. Neurilemmoma. Usually occur between 30-60 years of age, regardless of sex or race; 45% are in head/neck, 19% upper limb, and lower limb 13.5%, the palmar surfaces are more commonly affected than, may be multiple. They present as slow-growing tumors, alone, with or without associated neurologic disease. Usually asymptomatic, inflammation rarely disturbs nerve function, but paresthesia

Romana Ramos-Cárdenas¹
Ruth Ivonne Acevedo-Estrada²
Erick Frank Pineda-Villafuerte³

¹ Médico especialista en Cirugía Plástica Reconstructiva del Centro de Cirugía Ambulatoria 1º de Octubre, ISSSTE.

² Jefe del Servicio de Anestesiología del Centro de Cirugía Ambulatoria 1º de Octubre, ISSSTE.

³ Médico residente del quinto año de la especialidad en Cirugía Plástica Reconstructiva y Estética, Hospital de Traumatología Victorio de la Fuente Narváez, IMSS.

Recibido: 20 junio 2014

Aceptado: 18 agosto 2014

Correspondencia: Romana Ramos Cárdenas
Calle Isidro Fabela #58
Col. Lomas de Atizapán
CP. 52977 Estado de México
Tel.: 53093623
draromanaramos@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Ramos-Cárdenas R, Acevedo-Estrada RI, Pineda-Villafuerte EF. Schwannoma de nervio mediano en un paciente con neurofibromatosis tipo I. Rev Esp Med Quir 2014;19:371-374.

or hyperesthesia may occur. If tumor is palpable it can move in transverse direction. The Multiple schwannomas are rare, but can occur in neurofibromatosis type 2 or schwannomatosis. The diagnosis is hard and often done during surgery or histopathological examination. In the Ambulatory Surgery Center, ISSSTE; a case of a 36-year-old presented with a diagnosis of Neurofibromatosis type 1 or Von Recklinghausen disease was presented. Tumor in the distal third of the right forearm anterior surface, 5cm diameter, soft, non-mobile, fixed to deep planes, not painful, unaltered sensitivity, strength 4/5, slow-growing progressive. Is scheduled for surgery, intraoperative tumor depending right median nerve, covering entire thickness of the nerve, schwannoma observed diagnosis is made, closure of the wound is determined. The patient progressed satisfactorily retaining the function of the affected nerve. Conclusion. Any tumor nerve should think of schwannoma, diagnosing earlier during surgery, in order not to cut the involved nerve, and thus allow long-term function either motor and/or sensory.

Keywords: Fibromatosis, schwannoma, Neurilemoma, Ambulatory Surgery.

INTRODUCCIÓN

Los tumores benignos de nervios periféricos de la mano y de extremidad superior representan alrededor del 5% de los tumores de los tejidos blandos de la región; los schwannomas son los más comúnmente encontrados con una incidencia de 1 por cada 100 000 por año.¹ Fueron descritos por primera vez por Virchow y Verocay en 1910. El término *schwannoma* fue propuesto por Masson en 1932.

Los schwannomas se originan en las células de Schwann del neurilema y son generalmente ovoides, encapsulados y moderadamente firmes; por lo general tienen un diámetro de menos de 2.5 cm pero se han descrito tan grandes como 11 × 4 × 7 cm. Suelen presentarse entre los 30 y los 60 años de edad sin predilección de género o raza; su localización es: 45% en cabeza y cuello, 19% en miembro superior y 13.5% en miembro inferior.^{2,3} Las superficies palmares son afectadas con mayor frecuencia y pueden ser múltiples o afectar a diferentes nervios en la misma extre-

midad.⁴ Los schwannomas son de crecimiento lento y empujan fascículos nerviosos a medida que crecen, lo que permite la enucleación quirúrgica con conservación de la función.^{5,6}

Histológicamente, los schwannomas pueden ser divididos en tipos Antoni A y Antoni B de acuerdo con la disposición de las células tumorales. Existe una variante descrita con degeneración que consiste en fibrosis, calcificación y hemorragia: el llamado schwannoma antiguo.

Los schwannomas malignos son extremadamente raros, representan sólo el 2% de los tumores de los nervios de la vaina y tienen predilección por los nervios periféricos de mayor diámetro como el plexo braquial o de los nervios ciáticos. La presentación clínica es generalmente la de un tumor asintomático que rara vez altera la función de un nervio, pero incomodidad, parestesias o incluso hiperestesia pueden presentarse. Si el tumor no se deriva de un nervio puede ser móvil en la dirección transversal, pero no en el eje longitudinal del nervio. Este Schwannoma maligno se origina

en la cresta neural y se caracteriza por una alta tasa de recurrencia local, incluso después de la cirugía radical. A menudo se produce en los pacientes con neurofibromatosis pero, en los individuos normales, se asocia con los troncos nerviosos. En los casos en que no hay origen obvio del tronco nervioso el diagnóstico es difícil y se basa en técnicas de inmunohistoquímica.⁷⁻¹⁰

CASO

Mujer de 36 años de edad con diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1 o enfermedad de Von Recklinghausen, portadora de múltiples neurofibromas en cara, tronco y extremidades, machas café con leche. Tiene, específicamente, un tumor en tercio distal del antebrazo derecho, cara anterior (Figura 1) a nivel del trayecto del nervio mediano (Figura 2) con evolución de 3 años, de aproximadamente 5 cm de diámetro, blando, no móvil, fijo a planos profundos, no doloroso, sin alteraciones de la sensibilidad, fuerza muscular 4/5, de crecimiento lento-progresivo. En el Servicio de Cirugía Plástica del Centro de Cirugía Ambulatoria del ISSSTE se efectuó cirugía en la que se encontró tumoración encapsulada; los fascículos del nervio mediano se observaron claramente abarcando la totalidad



Figura 1. Schwannoma del nervio mediano en el tercio distal del antebrazo derecho.



Figura 2. Disección del schwannoma en el trayecto del nervio mediano.

del grosor de dicho nervio y se hizo el diagnóstico presuntivo de schwannoma; por no contar con la posibilidad de efectuar estudio patológico transoperatorio se decidió el cierre de la herida. La evolución posoperatoria de la paciente fue satisfactoria, con conservación de las funciones nerviosas (sensitiva y motora).

DISCUSIÓN

Los tumores de origen nervioso son poco frecuentes. En la mano constituyen el 1% de todos los tumores. Existen varios reportes que indican que estos tumores son poco frecuentes y que el diagnóstico se realiza con los hallazgos transoperatorios y la confirmación con estudio histopatológico. Hognud recomienda la utilización de ultrasonido para su diagnóstico, con un mínimo porcentaje de error.¹¹⁻¹² Sin embargo, en todas las tumoraciones nerviosas se debe pensar, en el transoperatorio, en este tipo de lesión y tratar de identificarla con la finalidad de realizar un manejo quirúrgico que conserve el nervio afectado con el menor daño posoperatorio y hacer la resección solamente en aquellos casos en los que se pueda extirpar el tumor sin dejar daño sensitivo o motor del nervio.

En este caso el diagnóstico macroscópico de schwannoma se realizó en el transoperatorio y no fue posible la extirpación del tumor dado que no había compromiso funcional previo del nervio y, adicionalmente, el tumor comprometía la totalidad del mismo. Por lo tanto, se decidió dejar la tumoración íntegra ya que es primordial preservar la función de la mano y la calidad de vida de la paciente.

REFERENCIAS

1. Adani R, Baccarani A, Guidi E, Tarallo L. Schwannomas of the upper extremity: diagnosis and treatment. *Chir Organi Mov* 2008;92:85–88.
2. Kuo YL, Chiu HY, Yao WJ, Shieh SJ. Ultrasound for schwannoma in the upper extremity. *J Hand Surg* 2009;34B:697–698.
3. Ruda R, Kucharzyk DW, Roy DR, Ballard ET. Digital schwannoma in a skeletally immature child. *J Hand Surg* 1991;16A:248–250.
4. Sando CI, Ono S, Chung CK. Schwannoma of the Hand in an Infant: Case Report. *J Hand Surg* 2012;37A:2007–2011.
5. Stricklan JW, Steichen JB. Nerve tumors of the hand and forearm. *J Hand Surg* 1977;2:285.
6. Rosai J. Soft tissues. In: Ackerman's Surgical Pathology. 7ª ed. Mosby Co. 1989:1565–1573.
7. Kecici Y et al. Benign giant schwannoma located in upper arm. *Ann Plast Surg* 1997;39:100–102.
8. Classe DA et al. Neurilemoma of the ulnar nerve. *Can J Surg* 1996;39:356–357.
9. Patel MR et al. Multiple schwannoma soft the cubital nerve: A case report. *J Hand Surg* 1996;21:875–876.
10. Komuro Y. Multiple neurilemoma of the ulnar nerve. A case report. *Ann Plast Surg* 1997;38:536–537.
11. Hoglund M et al. A statistical model for ultrasound diagnosis of soft tissue tumors in the hand and forearm. *Acta Radiol* 1997;38:355–358.
12. Hoglund M et al. Ultrasound characteristic of five common soft tissue tumours in the hand and forearm. *Acta Radiol* 1997;38:348–354.