

Neurofibroma plexiforme del nervio ciático poplíteo interno: caso clínico.

MD. FERNÁNDEZ RUIZ, L. MORIL PEÑALVER, S. SEVILLA MONLLOR, I. MENCHI ELANZI; L. DÍEZ ALBERO, F. LÓPEZ PRATS.

SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE ELCHE. ELCHE, ALICANTE.

Resumen. Presentamos el caso de un varón de 49 años con tumefacción y parestesias irradiadas por la región medial de pierna derecha de dos años de evolución. Tras la realización de una RMN se aprecian múltiples nódulos de 55 a 14mm de diámetro en el nervio ciático poplíteo interno (CPI) con sospecha diagnóstica de neurinomas. La biopsia informa de tumoración neural benigna. Se completa el estudio con una TractoRMN. Se interviene quirúrgicamente realizando una exéresis de la tumoración en rosario que está rodeando el paquete vasculonervioso. El paciente es estudiado por Medicina Interna descartando Neurofibromatosis. Tras dos meses de evolución el paciente no presenta dolor, quedando una hiperalgesia en la región retromaleolar interna que ha mejorado con el tiempo. El neurofibroma plexiforme (NP) requiere un manejo multidisciplinar dado que se asocia a neurofibromatosis. Los NP precisan un seguimiento estrecho porque presentan un riesgo de malignización entre el 8 y 12%.

Plexiform neurofibroma of the internal popliteal sciatic nerve. A case report.

Summary. We present the case of a 49-year-old male with swelling and paraesthesia irradiated by the medial region of the right leg during two years. The magnetic resonance imaging (MRI) shows multiple nodules of 55 to 14 mm in diameter in the internal popliteal sciatic nerve with presumptive diagnosis of neurinoma. The biopsy reports benign neural tumor. The study is completed with a Tract-MRI. We did a surgical resection of the tumor that was surrounding vascular and nervous structures. The patient is studied by Internal Medicine that rule out neurofibromatosis. After two months of evolution, the patient has no pain, leaving a hyperalgesia in the internal retromaleolar region that has improved over time. Plexiform neurofibroma requires a multidisciplinary management because it is associated with neurofibromatosis. The plexiform neurofibromas require close monitoring because they present a risk of malignancy between 8 and 12%.

Correspondencia:

María Dolores Fernández Ruiz
Calle Comunidad Autónoma, 37.
La Copa de Bullas
30189 Murcia.
Correo electrónico: m.dolores_92@hotmail.com

Introducción

Los Neurofibromas Plexiformes (NP) son tumores benignos y poco frecuentes.

Están compuestos por células de Schwann, células perineurales, mastocitos y fibroblastos¹. Son localmente invasivos y cuando afectan al nervio ciático poplíteo interno, generalmente se manifiestan con dolor post-romedial, signo de Tinel positivo y signos neurogénicos².

El diagnóstico de estos tumores supone un desafío dado que los síntomas imitan a otras patologías ner-

viosas¹. Presentan un 10% de riesgo de malignización y entre el 20 y el 40% de las ocasiones pueden estar asociados a neurofibromatosis tipo I³.

El objetivo del presente trabajo es presentar el caso de un varón de 49 años que presenta un neurofibroma plexiforme del nervio ciático poplíteo interno no asociado a neurofibromatosis.

Material y métodos

Presentamos el caso de un varón de 49 años que fue derivado por su Médico de Atención Primaria al servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Hospital General Universitario de Elche, con clínica de dolor y parestesias en la pierna derecha de dos años de evolución. A la exploración presentaba tumefacción a nivel de gemelo interno derecho, acompañada de parestesias irradiadas por la región medial de pierna derecha. Presentaba Tinel negativo en el canal del tarso y positivo

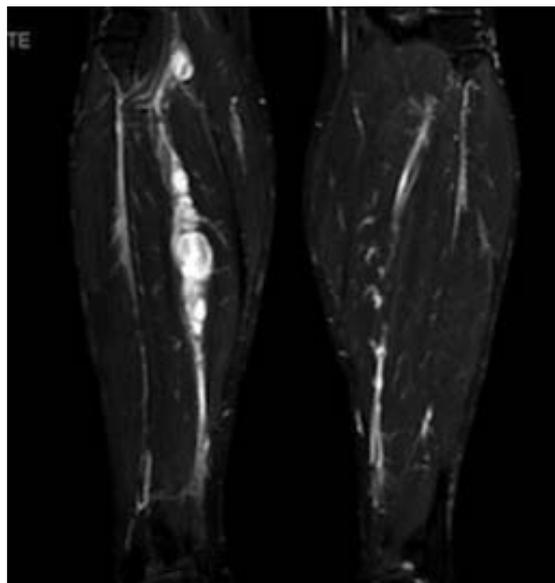


Figura 1. RMN en la que se muestran múltiples nódulos de 55 a 14mm de diámetro en el CPI con sospecha de neurinomas.

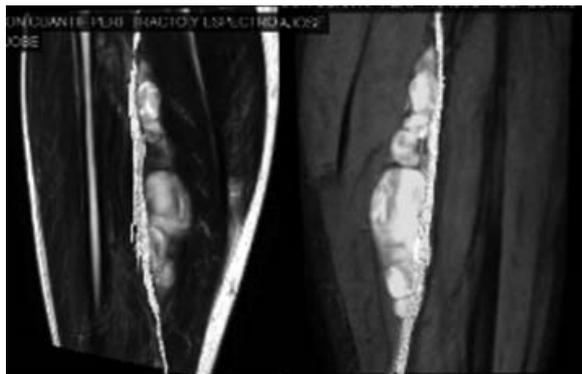


Figura 2. Nervio CPI con adecuada continuidad, en el que las LOEs presentarían una localización periférica, desplazando al nervio.

en gemelo interno. Tanto la movilidad de tobillo, rodilla y pie, como la fuerza estaban conservados en el miembro inferior derecho. No se identificaron manchas café con leche ni fibromas subcutáneos. Se decidió solicitar una Resonancia magnética (RMN) (Fig. 1) que mostró múltiples nódulos de 55 a 14mm de diámetro en el nervio ciático poplíteo interno con sospecha de neurinomas. Se realizó también una biopsia informando de tumoración neural benigna. En la tractoRMN se observaba un nervio ciático poplíteo interno con ade-

cuada continuidad, en el que las lesiones ocupantes de espacio (LOEs) presentaban una localización periférica, desplazando al nervio. (Fig. 2)

Resultados

Ante dichos hallazgos se decidió tratamiento quirúrgico, realizando un abordaje medial en el que se apreciaba una tumoración en rosario que rodeaba el paquete vásculo-nervioso. (Fig. 3)

Tras la disección de nervio ciático poplíteo interno se consiguió la exéresis de la tumoración perineural afectando a un fascículo nervioso periférico. (Fig. 4)

El paciente fue estudiado por Medicina Interna descartando neurofibromatosis.

Tras tres meses de evolución el paciente no presentó dolor, quedando una hiperalgesia en región retromaleolar interna que mejoró con el tiempo.

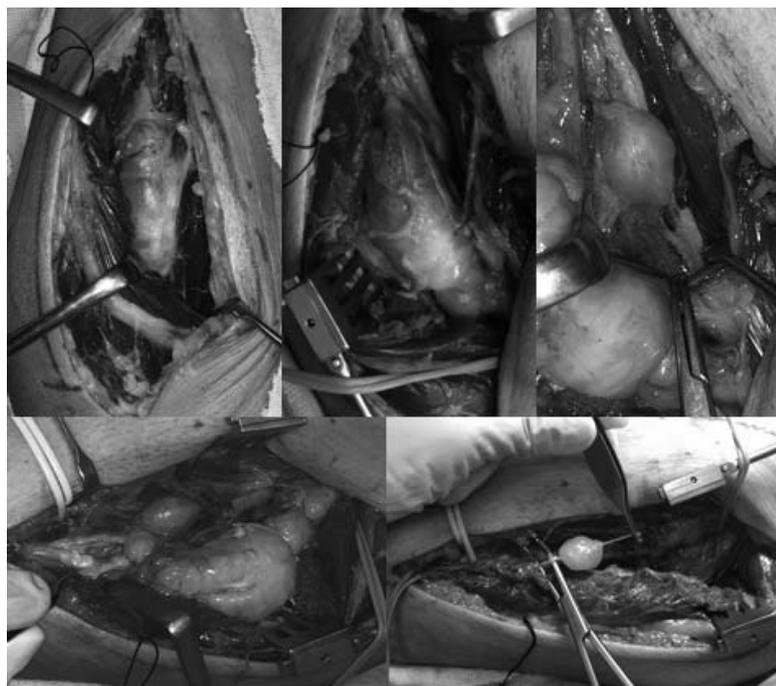


Figura 3. Imágenes intraoperatorias en las que se aprecia tumoración en cuentas de rosario rodeando el nervio ciático poplíteo interno.

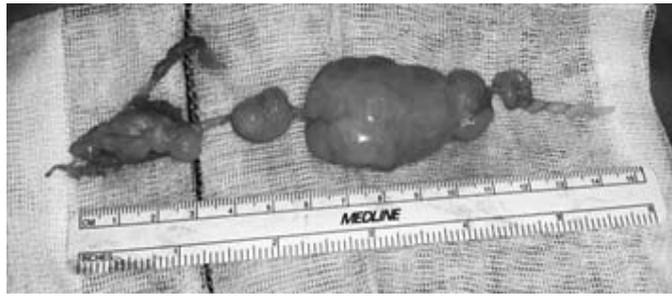


Figura 4. Pieza quirúrgica.

Discusión

Los Neurofibromas Plexiformes (NP) son tumores poco frecuentes y pueden estar asociados a neurofibromatosis. Aunque suelen considerarse tumores benignos, presentan riesgo de malignización.

Los neurofibromas plexiformes aparecen más frecuentemente en cabeza y cuello, debido a la rica inervación del área. La localización en pierna y pie es poco común⁴. La edad de aparición es variable pero generalmente están presentes al nacer⁵, y aparecen como una lesión de crecimiento lento y bien circunscrita en un nervio periférico. En nuestro paciente los síntomas comenzaron dos años antes de recibirlo en la consulta.

Como resultado de su comportamiento agresivo local, los pacientes a menudo presentan dolor, deformidad física y déficit neurológico progresivo^{2,6}. Dado que se pueden presentar con sintomatología inespecífica es importante su sospecha y la solicitud de exploraciones complementarias para su diagnóstico, ya que a menudo se atribuyen estos síntomas a otras patologías. D'Orazi¹ y cols. informan sobre un caso de una paciente que tenía dolor de pie severo, que obstaculizó progresivamente su capacidad para caminar y se atribuyó erróneamente al neuroma recurrente de Morton. Esto puede derivar en un diagnóstico tardío que complique el tratamiento.

Cuando afectan al nervio ciático poplíteo interno (CPI) se manifiestan generalmente con dolor postero-medial, signo de Tinel positivo y signos neurogénicos. Su diagnóstico supone un desafío dado que los síntomas imitan a otras patologías nerviosas, por lo que es importante la sospecha clínica de la lesión.

El tratamiento de estas lesiones es quirúrgico. Tradicionalmente estos tumores se han manejado con la

resección radical, que se complica por la invasión de estructuras vitales adyacentes, incluyendo nervio periféricos principales^{3,7,8}. Los casos en los que se ha intentado una resección marginal derivan en recurrencias locales con mayor agresividad, e incluso, progresión a malignidad⁴⁻⁶.

El Neurofibroma plexiforme requiere un manejo multidisciplinar dado que se asocia a neurofibromatosis en un alto porcentaje de casos, aunque también se han descrito casos de neurofibroma plexiforme aislado, como nuestro caso.

La neurofibromatosis es un trastorno autosómico dominante. Se describen dos tipos de neurofibromatosis, tipo 1 y tipo 2¹. El primero se caracteriza por la presencia de neurofibromas fusiformes, globulares, plexiformes o difusos, mientras que los schwannomas del nervio vestibular, craneal, espinal y periférico bilateral son las características distintivas de este último⁹. El riesgo estimado de tumores malignos de la vaina del nervio periférico en pacientes con neurofibromatosis tipo 1 sigue siendo considerablemente alto, variando entre el 8 y el 12%¹⁰.

La particularidad de nuestro caso reside en la aparición de neurofibroma plexiforme en el nervio ciático poplíteo interno en un paciente sin neurofibromatosis que, tras la resección radical, presenta buena movilidad y sensibilidad en pie y tobillo a excepción de una hiperalgesia retromaleolar interna que va mejorando progresivamente.

Agradecimientos

A la Dra. Moril por su dedicación y ayuda para la presentación del caso.

A mi marido y familia por su apoyo incondicional.

Bibliografía

1. **D'Orazi V, Venditto T, Panunzi A, Anichini S, Manzini G, Tallarico A y cols.** Misdiagnosis of plexiform neurofibroma of the medial plantar nerve: case report. *Foot* 2014; 24:143-5.
2. **Pu L L, Vasconez H C.** Large recurrent plexiform neurofibroma of the foot and ankle. *Microsurgery* 2004; 24:67-71.
3. **Tchernev G, Chokoeva A A, Patterson J W, Bakardzhiev I, Wollina U, Tana C.** Plexiform neurofibroma. *Medicine (Baltimore)* 2016; 95:e2663.
4. **Bourne J T, Mangaleshkar S R, Meis-Kindblom J M, Bradish C.** Recurrent plexiform neurofibromatosis of the foot with extensive bone destruction. *J Pediatr Orthop B* 2009; 18:176-8.
5. **DeFazio M V, Ter Louw R P, Attinger C E, Barbour J R.** Management of advanced plexiform neurofibromatosis of the foot presenting with skeletal deformation and intractable pain: an indication for proximal amputation. *Foot* 2015; 25:30-5.
6. **Barbour JR, Boyd KU.** Tumors of the peripheral nervous system. En: Mackinnon SE, editores. *Peripheral nerve surgery*. New York: Thieme; 2014.
7. **Freitas D, Aido R, Sousa M, Costa L, Oliveira V, Cardoso P.** Carpal tunnel syndrome due to a plexiform neurofibroma of the median nerve in a neurofibromatosis type 1 patient: clinical approach. *BMJ Case Rep* 2013; pii:bcr2012008194.
8. **Korf B R.** Plexiform neurofibromas. *Am J Med Genet* 1999; 89:31-7.
9. **Seymour-Dempsey K, Andrassy RJ.** Neurofibromatosis: implications for the general surgeons. *J Am Coll Surg* 2002; 195:553-63.
10. **Jackson IT, Carbonnel A, Potparic Z, Shaw K.** Orbitotemporal neurofibromatosis: classification and treatment. *Plast Reconstr Surg* 1993; 92:1-11.