

Dr. Gustavo Pineda

Epineuroma en mano. Reporte de un caso.

Dr. Fabio Suárez Romero*, Dr. Sergio Bocanegra**, Dr. Alvaro García***, Dr. Gustavo Pineda Acero****, Dr. César Enrique Gamba*****, Dr. Gabriel Toro*****, Dr. Roger Montes Alvarez*****

* Especialista Cirugía de Mano, Jefe Servicio de Ortopedia y Traumatología, Hospital Militar Central

** Especialista Cirugía de Mano, Coordinador Clínica de mano, Hospital Militar Central

*** Especialista Cirugía de Mano, Servicio Ortopedia y Traumatología, Hospital Militar Central

**** Especialista Tumores Óseos, Coordinador Clínica Tumores Musculoesqueléticos, Hospital Militar Central.

***** Residente IV año Ortopedia y Traumatología, Hospital Militar Central

***** Jefe Servicio de Neuropatología, Hospital Militar Central

***** Especialista Servicio de Patología, Hospital Militar Central

Investigación realizada en el Departamento de Ortopedia y Traumatología, Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia.

Los tumores de los nervios periféricos no son comunes en la extremidad superior, representando el 5 % de todos los tumores en esta región. El diagnóstico de un tumor de nervio periférico rara vez se hace antes de cirugía y se realiza básicamente con los hallazgos operatorios o con el examen histológico del tejido removido.

Existe un tumor extremadamente raro denominado Perineuroma o epineurioma, el cual corresponde a menos del 1% de las neoplasias de las envolturas del tejido neural. Este es un tumor benigno compuesto en su totalidad por células neoplásicas perineurales y hay menos de 30 casos⁶ reportados en la literatura mundial.

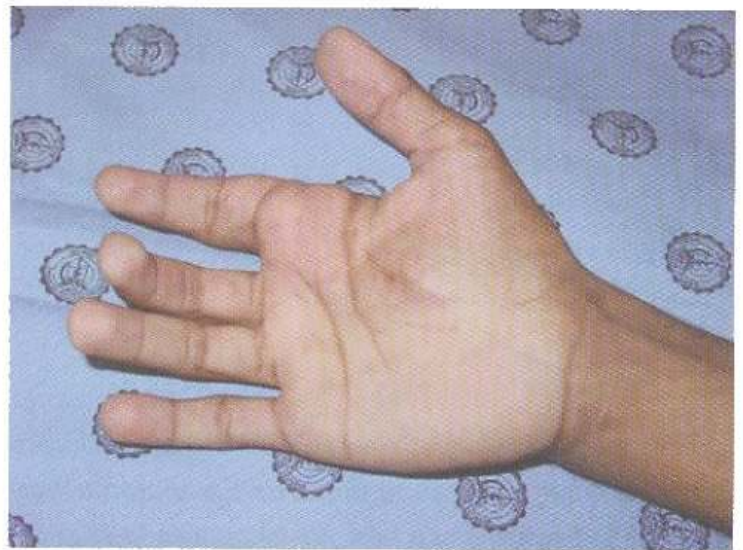


Figura 1. Apariencia clínica mano derecha. Preoperatorio.

Reporte del caso

Un paciente de 21 años, sexo masculino, ocupación soldado del Ejército, diestro, consultó al servicio de Cirugía de mano del Hospital Militar Central por presentar de 2 años de evolución una masa en la región tenar de la mano derecha asociado a dolor con actividades manuales prolongadas, disminución de la fuerza para empuñar y disestesias en 1 y 2 dígitos. No había limitación para los arcos de movilidad.

El examen físico mostraba masa de consistencia blanda en la región tenar y palmar de segundo rayo adherida a planos profundos de aproximadamente 3x5 cm. con el dedo índice fusiforme a nivel proximal. Atrofia de la musculatura tenar con arco de movilidad normal en todas las articulaciones interfalángicas, metacarpofalángicas y de la muñeca (Figura 1).

Presentaba signo de tinel positivo en la región tenar y ausencia del mismo a nivel del túnel carpiano. Las radiografías de la mano y muñeca eran normales. Se le había realizado un año atrás en otra institución biopsia incisional la cual reportó un tumor compatible con neurofibroma. El paciente refería aumento progresivo de la masa en los últimos 6 meses asociado a persistencia de su sintomatología.

Con base en el examen clínico y el resultado histopatológico de la biopsia previa fue llevado a cirugía con impresión diagnóstica de neurofibroma del nervio mediano. Se realizó abordaje palmar del segundo rayo con incisión tipo Bunnell extendida distalmente hasta el pliegue de flexión interfalángico proximal del índice 2cm proximal al túnel del carpo. Se encontró masa de consistencia cauchosa, de color amarillo parduzco dependiente del nervio mediano que se

extendía 2 cm. bajo el túnel del carpo e involucraba parcialmente el colateral cubital del pulgar y los colaterales del índice, con una dimensión de 2 cm. de diámetro y una longitud total de 10 cm. (Figura 4). Como hallazgo intraoperatorio se encontró sección completa de la Rama tenariana con neuroma de la misma (presumiblemente iatrogénica de la primera biopsia). Se realizó disección microquirúrgica del nervio mediano, separando los fascículos normales de la zona tumoral hasta lograr la resección completa de la misma (Figuras 2 y 3).

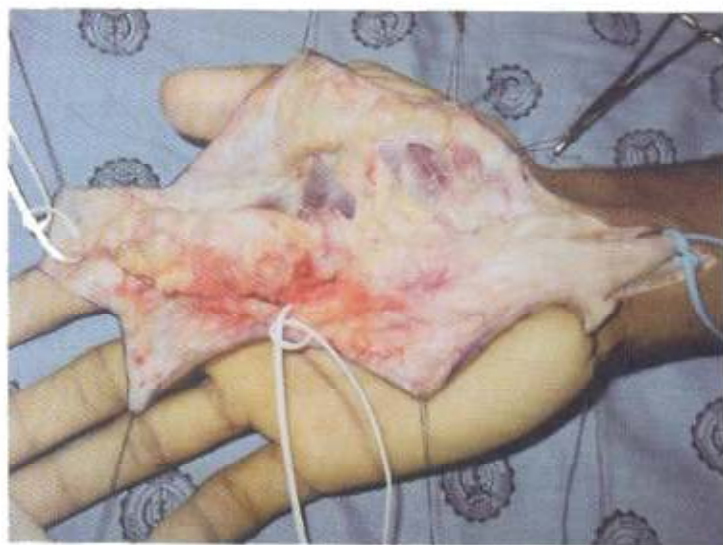


Figura 2. Imagen intraoperatoria de Epineuroma nervio mediano.

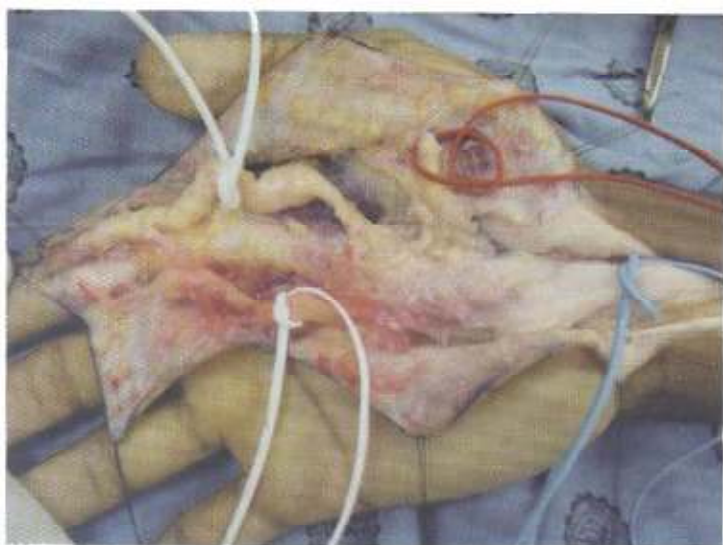


Figura 3. Imagen postresección de Epineuroma nervio mediano.



Figura 4. Pieza de patología.

El reporte de la biopsia señaló en los diferentes cortes proliferación de células perineurales grandes en capas concéntricas que semejan la imagen en pseudobulbo de cebolla y envuelven las fibras nerviosas⁹. Las células perineurales tenían núcleo elongado y nucleolo inespecífico. Las coloraciones de inmunohistoquímica revelaron EMA vimentina + y S100 + focalmente que podría corresponder a proliferación residual de células de Schwann. Con estas características se concluyó que se trataba de un perineuroma intraneural (Figura 5).

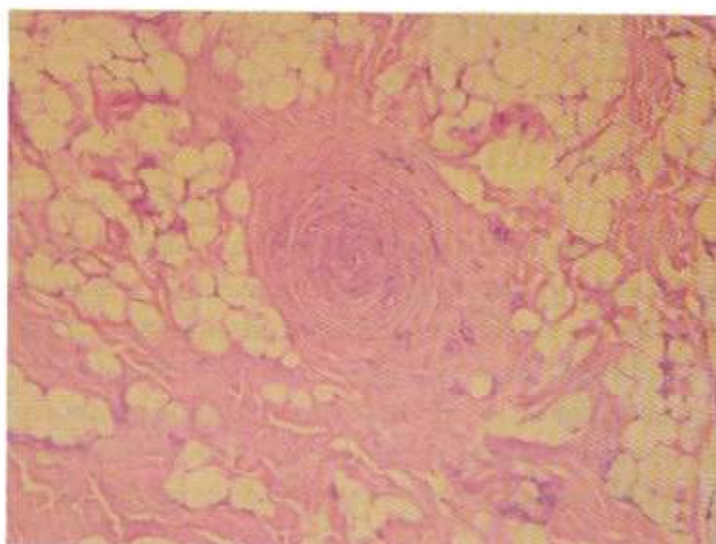


Figura 5. Perineuroma. Corte histológico.

En el postoperatorio mediato presento como complicación sufrimiento del colgajo cutáneo el cual fue manejado con cuidados locales con una evolución satisfactoria (Figura 6). El control al año postoperatorio no mostró recidiva de la masa o signos o síntomas de compromiso sensitivo del

nervio mediano, a excepción de la atrofia tenariana, con aceptable funcionalidad de la mano (Figura 7).



Figura 6. POP mediato. Sufrimiento de Colgajo.



Figura 7. Control al año POP.

Discusión

Aunque por mucho tiempo el perineuroma intraneural fue considerado como una neuropatía hipertrófica ya hoy en día es reconocido como una verdadera neoplasia de incidencia extremadamente rara que debe distinguirse de los tumores malignos de las envolturas del nervio periférico que muestran una diferenciación perineural.^{1,8}

Como la mayoría de los tumores de nervio periférico usualmente su crecimiento es lento y por lo general son mínimamente sintomáticos pudiéndose presentar únicamente como una masa sin otro hallazgo positivo. La importancia del perineuroma intraneural radica en su rareza (30 casos reportados en la literatura de los cuales solo 4 corresponden al nervio mediano) y en su importancia como diagnóstico diferencial de otras neoplasias de nervio periférico. Es un tumor que usualmente se presenta en la adolescencia y en adultos jóvenes que se mantiene localizado sin mostrar hasta el momento evidencia de transformación maligna o asociación alguna con neurofibromatosis.^{2,4,5}

En este caso a pesar de que hubo confusión en el diagnóstico histológico realizado en otra institución; es cierto que microscópicamente el perineuroma muestra características de un neurofibroma celular pero en los cortes transversales es fácil poder ver los característicos bulbos de cebolla que asemejan la proliferación de las células de Schwann en las neuropatías hipertróficas pero que en este caso están constituidas por células perineurales.

Los perineuromas son tumores benignos cuyo seguimiento a largo plazo en la literatura indica que no hay tendencia a la recurrencia o a las metástasis. Lo que debe quedar claro de este caso es que la biopsia por si sola es suficiente para poder hacer el diagnóstico. El manejo es quirúrgico y se debe evitar reseca el nervio tratando de preservar la máxima función neurológica posible ya que los reportes de la literatura concernientes a la escisión del nervio y reconstrucción con injertos nerviosos muestran una tasa baja de recuperación. Por último es indispensable contar con un laboratorio especializado en estudios de neuropatología,⁹ ya que como vimos en este caso el pronóstico va a depender en gran parte de un adecuado análisis histopatológico previo a cualquier procedimiento; además de un adecuado juicio intraoperatorio por parte del cirujano de mano quien debe

estar atento a detectar potenciales signos de malignidad que un momento determinado puedan jugar un papel importante en el diagnóstico diferencial de estos tumores y en su manejo definitivo.

Correspondencia: si desea ampliación o alguna aclaración sobre el caso comunicarse al teléfono: 3486868, ext.5260 - 5261.

E:mail: fsuarez@santander.edu.co

Bibliografía

1. Bilbao JM et al. Perineurioma (localized hypertrophic neuropathy). Arch Pathol Lab Med 1984; 108: 557-560.
2. Emory TS. Intraneural Perineurioma: A clonal neoplasm associated with abnormalities of chromosome 22. Am J Clin Pathol 1995; 103: 696-704.
3. Giannini C. Soft tissue perineurioma. Evidence for an abnormality of chromosome 22, criteria for diagnosis and review of the literature. Am J Surg Pathol 1997; 21: 164-173.
4. Hirose T, Scheithauer BW. Sclerosing Perineurioma: a distinct entity?. Int J Surg Pathol 1999; 7 : 133-140.
5. Johnson PC, Kline DG. Localized hypertrophic neuropathy: possible focal perineurial barrier defect. Acta Neuropathol (Berl) 1989; 77 : 514-518.
6. Kleihues P, Cavenee W. Pathology and Genetics: Tumours of the Nervous System. World Health Organization Classification of Tumours. IARC Press Lyon., pp 169-171. 2000.
7. Nelson JS, Parisi JE. Principles and Practice of Neuropathology. Mosby.Cap 9., pp 220-221. 1993.
8. Peckham NH. Hypertrophic mononeuropathy: a report of two cases and review of the literature. Arch Pathol Lab Med 1982; 106 : 534-537.
9. Stanton C. The immunohistochemical demonstration of early perineurial change in the development of localized hypertrophic neuropathy. Hum Pathol 1998; 19: 1455-1457.