

MONONEUROPATÍA HIPERTRÓFICA LOCALIZADA: REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA*

José F. Guedes-Corrêa¹, Rogério Pires de Amorim¹, Raquel Megali^{2,3}, Ana Moura Siquara²

¹ División Neurocirugía. Hospital Universitario Gaffrée e Guinle. Universidad Federal del Estado de Rio de Janeiro. Rio de Janeiro – RJ, Brasil. ² Universidad Federal del Estado de Rio de Janeiro. Rio de Janeiro – RJ, Brasil. ³ Consejo Nacional de Desarrollo Científico y Tecnológico (CNPq), Brasil.

RESUMEN

Objetivo. Presentar un caso de mononeuropatía hipertrófica localizada.

Descripción. Paciente de 39 años de edad, que presenta una historia de dolor intenso y progresivo, hipoestesia en la región tenar y déficit motor en la mano izquierda. El examen físico mostró atrofia hipotenar, mano en garra cubital y signo de Tinel en el antebrazo (8 cm distal a la epitróclea).

Intervención. La IRM mostró una masa a lo largo del recorrido del nervio cubital en el antebrazo. Se sugirió entonces tratamiento quirúrgico. No se obtuvo registro de conducción nerviosa durante la estimulación intraoperatoria, por lo cual se resecó la zona de fascículos afectados y se reemplazó la lesión por injertos autólogos extraídos de nervio sural. El diagnóstico histopatológico fue difícil y después de varias revisiones se concluyó que se trataba de una mononeuropatía hipertrófica localizada.

Conclusión. La paciente se encuentra actualmente bajo seguimiento y está mostrando signos de mejoría de la anestesia junto a remisión completa del dolor.

Palabras clave: mononeuropatía, nervio cubital.

INTRODUCCIÓN

La mononeuropatía hipertrófica localizada (NHL) es una rara enfermedad descrita por primera vez en 1964 por Da Gama et al^{1,3}. En ese tiempo, los autores discutían la relación entre el aspecto de las lesiones en catáfila de cebolla observados en sus pacientes y las lesiones observadas en la enfermedad de Dejerine-Sottas¹. Desde el primer reporte fueron descritos cerca de 40 casos más²⁻⁵. Se trata de una lesión benigna caracterizada por un agrandamiento focal del nervio y una progresión de los síntomas muy lenta, que puede culminar con un déficit motor y sensitivo completo a lo largo del territorio del nervio afectado^{2,3,6}. Aún hoy, las causas de la NHL no están aclaradas^{3,4,6}. Presentamos un caso caracterizado por un severo dolor como síntoma principal de presentación.

DESCRIPCIÓN

Una mujer caucásica de 39 años con una historia de 10 años de déficit muscular progresivo asociado a hipoestesia en el cuarto y quinto dedos de la mano izquierda. La paciente se quejaba de un severo y progresivo dolor a lo largo del borde cubital del antebrazo que no respondía a la terapia con analgésicos y drogas antiinflamatorias como gabapentina, carbamazepina y tramadol. La paciente había trabajado en una computadora durante muchos años y su historia familiar era negativa respecto a enfermedades neurológicas. El laboratorio y los exámenes clínicos generales eran también negativos. El

examen neurológico demostraba signo de Tinel positivo a lo largo del trayecto del nervio cubital (8 cm distal al epicóndilo medial); hipoestesia y dolor intenso en el territorio cubital, atrofia y paresia de la musculatura hipotenar e intrínseca de la mano izquierda (Fig. 1).



Fig. 1. Imagen preoperatoria de la mano izquierda. A. Atrofia hipotenar. B. Atrofia del primer interóseo dorsal

Los estudios por imágenes y electrofisiológicos eran poco específicos. El ultrasonido mostraba una lesión serpigínosa cercana al músculo cubital anterior y la IRM evidenciaba una masa a lo largo del nervio cubital (Fig. 2).

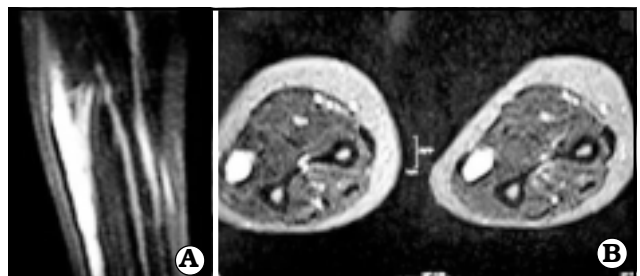


Fig. 2. IRM con contraste de antebrazo izquierdo que evidencia engrosamiento del nervio ulnar.

Correspondencia: neuroguedes@yahoo.com.br
Recibido: diciembre de 2009. Aceptado: abril de 2010.

* Trabajo recibido en idioma portugués traducido por cortesía del Dr. Mariano Socolovsky

La paciente fue derivada a nuestro servicio y se le propuso tratamiento quirúrgico de su lesión. La exploración quirúrgica fue realizada mediante un abordaje clásico al nervio cubital³. A lo largo del nervio se observaron áreas segmentarias engrosadas e induradas. La disección microquirúrgica demostró la presencia de lesiones ahusadas a lo largo de algunos fascículos (Fig. 3). Los estudios intraoperatorios electrofisiológicos confirmaron la presencia de disminución de la velocidad de conducción a lo largo de los fascículos afectados por la lesión, la cual fue resecada microquirúrgicamente. El nervio cubital fue reconstruido mediante el uso de injertos autólogos extraídos de nervio sural, con suturas de Nylon 10.0 y adhesivo biológico (Fig. 4). La paciente fue dada de alta a las 24 horas sin ningún déficit agregado u otra complicación.

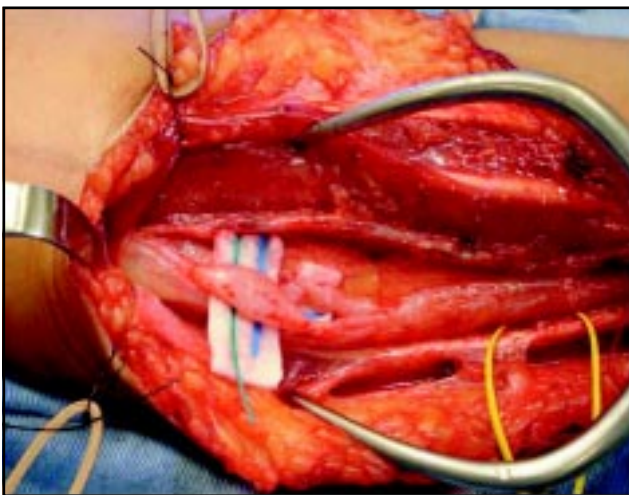


Fig. 3. Imagen intraoperatoria que muestra lesiones ahusadas que afectan los fascículos nerviosos.



Fig. 4. Imagen intraoperatoria con la reconstrucción nerviosa empleando injertos de nervio sural.

RESULTADOS

El primer estudio anatomopatológico no fue concluyente y sólo evidenció una neuropatía no neoplásica, reactiva y traumática. Los diagnósticos posibles eran

polineuropatía crónica desmielinizante, neuropatía localizada hipertrófica o neuropatía hereditaria motora y sensitiva tipo 1. El diagnóstico definitivo de NHL sólo pudo ser determinado luego de ser revisado en profundidad.

El postoperatorio fue sin complicaciones y la paciente fue derivada a fisioterapia; 24 meses después de la cirugía, presentó signos de hipoestesia y alguna mejoría motora, así como desaparición completa del dolor, lo cual le permitió regresar a un empleo de tiempo parcial.

DISCUSIÓN

La mononeuropatía hipertrófica localizada es una rara lesión focal en un nervio aislado. En la mayor parte de los casos estas lesiones progresan lentamente en forma aislada hasta llegar a provocar un déficit completo a nivel del nervio afectado^{2,3,4,7}. Gruen et al, en 1998, publicaron la serie más grande de NHL (15 pacientes), con una edad de entre 4 y 43 años (media 21); la incidencia fue similar en ambos sexos; todos los pacientes eran caucásicos; los síntomas variaban entre 2 y medio meses a 25 años, y en la mayor parte de los casos el síntoma de inicio fue paresia progresiva en una extremidad. Es importante destacar que en esta serie, el dolor no fue un síntoma³. Datos revisados de otras series más pequeñas y otros reportes de casos no difieren mucho del trabajo de Gruen⁸, excepto por los cuatro inicialmente descritos, en los cuales los autores sugirieron que la enfermedad se restringía a niños y adultos jóvenes^{1,9,10}.

Histológicamente, la NHL se caracteriza por la formación de remolinos periaxoniales en catáfila de cebolla que también se observan en otros tipos de neuropatías^{1,3,4,7-10}. Lesiones de este tipo en el contexto de una mononeuropatía focal, fueron descritas por primera vez por Da Gama et al, en 1964, quienes notaron similitudes con las descritas por Dejerine y Sottas¹, que se presentan en el contexto de una enfermedad hereditaria sistémica con afección de múltiples nervios³.

La etiología de las lesiones en catáfila de cebolla permanece incierta. Consisten en remolinos concéntricos de tejido conectivo que rodean a los axones, similares a la respuesta nerviosa al trauma (proliferación de células de Schwann y perineurales alrededor de los axones en regeneración)^{3,9}. Esto llevó inicialmente a la presunción de que las lesiones traumáticas agudas y los atrapamientos de los nervios eran la causa de las lesiones en catáfila de cebolla. Sin embargo, ni nuestro caso ni los reportados previamente tenían una historia significativa de ninguno de los dos mecanismos de lesión^{1,3,4,7-10}. Gruen et al postularon que si esos fueran verdaderamente los mecanismos de generación de la lesión, éstas deberían ser mucho más frecuentes³. Asimismo, el estudio inmunohistoquímico con reacción positiva al antígeno de membrana epitelial (AME) y negatividad a proteína S100, difiere del de las células de Schwann^{4-6,11}. Algunos autores han sugerido un origen neoplásico de las células perineurales, acuñando el

término perineuroma para la NHL^{2,4}. Más recientemente, Johnson y Kline sugirieron que las lesiones de la NHL resultan de un defecto de la barrera perineural, en el cual la proliferación de fibroblastos endoneurales y su ulterior transformación en células perineurales lleva a la compartimentalización de las fibras nerviosas. También sugirieron que el proceso expansivo resulta en daño progresivo al nervio y su consecuente pérdida de función¹².

Los pacientes con NHL presentan usualmente déficit motor progresivo sin dolor, asociado a atrofia muscular y déficit sensitivo en algunos casos³⁻⁶. El signo de Tinel puede estar presente en ocasiones³. También se observa un agrandamiento cilíndrico a lo largo del nervio afectado, que puede ser palpado^{3,4,7}. El caso aquí publicado difiere de los conocidos en la literatura en que la paciente presentó severo dolor a lo largo del territorio cubital, asociado a los mucho más frecuentes déficits motores y sensitivos.

Algunos autores afirman que el diagnóstico de NHL podría ser sospechado luego de un completo examen físico, junto a la electromiografía y los tests de velocidad de conducción que muestren disminución de la velocidad y degeneración axonal^{4,6}. Los autores de este trabajo no coinciden con dicha afirmación ya que los hallazgos clínicos de la NHL son inespecíficos y pueden variar de paciente en paciente; como se ha visto en este caso en el cual el dolor fue un síntoma fundamental. La IRM es usualmente útil para determinar con precisión la extensión de nervio afectada^{3,11}. Takao et al, en 1999, usaron este estudio con técnicas de supresión grasa combinada con gadolinio y concluyeron que éste es el método más efectivo para detectar un nervio engrosado⁸. La biopsia del nervio mediante aguja no está indicada, no sólo porque no hace ninguna diferencia en el curso natural de la enfermedad, sino también porque puede causar daño a los fascículos viables, incrementar la fibrosis perifascicular, causar hemorragia y generar o incrementar el dolor.

Los pacientes sintomáticos, incluyendo aquellos con presentación inusual como dolor, en los cuales se identifica un nervio engrosado, deben ser referidos para la exploración quirúrgica de la lesión^{3,4,6}. El segmento de nervio pobremente funcionante, determinado por tests intraoperatorios, debe ser resecado y reconstruido mediante injertos^{3,4,6}. No obstante la evolución luego de

dicho procedimiento no es siempre satisfactoria, se puede alcanzar algún grado de recuperación, mientras que la evolución natural de la NHL lleva en última instancia a un déficit motor completo^{3,4}. Es importante asimismo tener en cuenta la mejoría del dolor y el ulterior retorno al trabajo que evidenció esta paciente luego de la cirugía. Hasta el momento, no existen reportes de recurrencia o comportamiento agresivo luego de una resección completa de la lesión²⁻⁴.

CONCLUSIÓN

Los pacientes con signos clínicos progresivos, incluyendo síntomas inusuales como dolor, deben ser tratados mediante microcirugía con resección de los fascículos lesionados y reconstrucción con injertos nerviosos. Sin embargo, los resultados funcionales en las lesiones proximales tienden a no ser muy satisfactorios.

Bibliografía

1. Da Gama IJ, Coelho B, Tome F, Luis ML. Nevrite interstitielle hypertrophique monosymptomatique. **J Neurol Sci** 64: 340-7, 1964 (Abstract).
2. Ethunandan M, Weller RO, McVicar IH, Fisher SE. Localized hypertrophic neuropathy involving the inferior alveolar nerve. **J Oral Maxillofac Surg** 57(1): 84-9, 1999.
3. Gruen JP, Mitchell W, Kline DG. Resection and graft repair for localized hypertrophic neuropathy. **Neurosurgery** 43(1): 78-83, 1998.
4. Gruen JP, Kline DG. Hypertrophic mononeuropathy. **Neurosurg Focus** 22(6): E23, 2007.
5. Saguintaah M, Veyrac C, Baud C, Couture A. Neuropathie hypertrophique localisée (NHL) du plexus brachial: diagnostic et bilan préopératoire par l'IRM. **J Radiol** 83(6 Pt 1): 745-7, 2002 (Fr).
6. Boyanton BL Jr, Jones JK, Shenaq SM, Hicks MJ, Bhattacharjee MB. Intraneural perineurioma – a systematic review with illustrative cases. **Arch Pathol Lab Med** 131(9): 1382-92, 2007.
7. Mitsumoto H, Wilbourn AJ, Goren H. Perineurioma as the cause of localized hypertrophic neuropathy. **Muscle Nerve** 3(5): 403-412, 1980.
8. Takao M, Fukuuchi Y, Koto A, Tamaka K, Momochima S, Kuranoshi S et al. Localized hypertrophic mononeuropathy involving the femoral nerve. **Neurology** 52(2): 389-92, 1999.
9. Hawkes CH, Jefferson JM, Jones EL, Tomas Smith W. Hypertrophic mononeuropathy. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 37: 76-81, 1974.
10. Simpson DA, Fowler M. Two cases of hypertrophic neurofibrosis. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 29: 80, 1966.
11. Stumpo M, Foschini MP, Poppi M, Cenachi G, Martinelli P. Hypertrophic inflammatory neuropathy involving bilateral brachial plexus. **Surg Neurol** 52(5): 458-65, 1999.
12. Johnson PC, Kline DG. Localised hypertrophic neuropathy: Possible focal perineurial barrier defect. **Acta Neuropathol** 77: 514, 1989.

ABSTRACT

The authors report the case of a 39 year-old female, who presented with 10 years history of intense progressive pain, hypoesthesia in hypotenar region and motor deficit in the left hand. The physical exam showed hypotenar muscles atrophy, "claw hand", and Tinel's sign in the forearm (8 cm distal from the medial epicondyle). Magnetic resonance imaging showed a mass lesion along ulnar nerve path in the forearm. Surgical treatment was, then, suggested. Nerve conduction could not be

registered during intra-operative stimulation. Microsurgical resection of the damaged nerve fascicles and sural nerve grafting were performed. Histopathological diagnosis was difficult and could only be confirmed as localized hypertrophic mononeuropathy after revision of the biopsied material. The patient is being followed up and she is showing signs of hypoesthesia improvement in addition to complete remission of the pain.

Key words: Mononeuropathy; ulnar nerve.

COMENTARIO

El presente trabajo de Guedes et al ilustra en forma muy completa y pertinente una patología compleja de difícil manejo.

Las lesiones pseudotumorales de los nervios periféricos son más infrecuentes que los tumores, entidad que ya de por sí no tiene una incidencia muy elevada en la población general.

El gran problema que se plantea al tomar una decisión frente a un tumor de un nervio periférico es si es benigno o no lo es. Las lesiones benignas, de crecimiento lento e insidioso, no adheridas a planos profundos ni asociadas a déficits motores o sensitivos importantes, pueden ser resecaadas preservando por completo las estructuras nerviosas funcionantes. Las lesiones malignas, en cambio, de rápido crecimiento, adheridas a planos adyacentes y asociadas a déficits funcionales y/o a neurofibromatosis, deben ser extraídas con criterio oncológico, es decir, con margen libre de enfermedad, para lo cual, en la mayor parte de los casos, se debe sacrificar el nervio junto a los tejidos que lo rodean.

Las lesiones pseudotumorales como la descripta plantean un escenario nebuloso, ya que pueden semejar clínica y macroscópicamente un tumor maligno, lo cual puede inducir al acto temerario de resecaar la masa sin tener constancia de que en verdad no se trata de una lesión oncológicamente agresiva. El hecho de que el diagnóstico anatomopatológico suele realizarse en for-

ma diferida complica aún más la toma de decisiones intraoperatorias. En el caso presentado, la ausencia de conducción nerviosa mediante potenciales de acción del nervio justificó la resección de la lesión, pese a que el tiempo de evolución no hacía sospechar la presencia de una masa agresiva.

Otra situación en la que la resección de la masa junto al tumor de origen está justificada es cuando el nervio en cuestión es puramente sensitivo y/o de baja importancia funcional, como en un caso de nuestra serie presentado tiempo atrás¹, con una lesión que se originaba en un ramo sensitivo superficial del nervio radial en el brazo, y cuyo diagnóstico final fue pseudolinfoma de nervio periférico.

Estas lesiones deben ser tenidas en cuenta por quien se dedique a tratar tumores que se localicen en el sistema nervioso periférico, ya que si bien son infrecuentes, como se ha mencionado, su manejo excesivamente agresivo puede redundar en daño neurológico excesivo e innecesario.

Mariano Socolovsky

1. Socolovsky M, Spaho N, González Cueto D, Doglietto F, Fernández E. Reactive lymphoid follicular hyperplasia mimicking a peripheral nerve tumor. **Surgical Neurology** 2008; 70(5): 514-7.