

Síndrome del túnel carpiano por hamartoma fibrolipomatoso del nervio mediano

C. RODRÍGUEZ FERNÁNDEZ*, G. LÓPEZ MILENA**, I. SALINAS SÁNCHEZ* y F. RUIZ SANTIAGO**

*Servicio de Rehabilitación. **Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada. España.

Resumen.—El síndrome del túnel carpiano, representa la neuropatía por atrapamiento más frecuente. Dentro de sus múltiples causas destacan las alteraciones del contenido del túnel por tumores. El hamartoma fibrolipomatoso es un raro tumor de naturaleza benigna que presenta una especial predilección por el nervio mediano. La edad de presentación más frecuente es la tercera década de la vida y se asocia a macrodactilia. El diagnóstico se realiza por resonancia magnética. Se presenta un caso de hamartoma fibrolipomatoso en un varón de 25 años, con afectación del nervio mediano, con escasa respuesta al tratamiento quirúrgico, que experimentó mejoría tras tratamiento rehabilitador en el postoperatorio.

Palabras clave: Túnel del carpo. Hamartoma fibrolipomatoso. Terapia ocupacional. Nervio mediano.

CARPAL TUNNEL SYNDROME BY FIBROLIPOMATOUS HAMARTOMA OF THE MEDIAN NERVE

Summary.—The carpal tunnel syndrome represents the most frequent neuropathy by entrapment. Within its multiple causes, the alterations of the tunnel content due to tumors stand out. Fibrolipomatous hamartoma is a rare benign tumor that presents a special predilection of the median nerve. The most frequent age of presentation is from 30-40 years and it is associated with macrodactily. The diagnosis is performed by Magnetic Resonance. We present a case of fibrolipomatous hamartoma in a 25 year old male, with involvement of the median nerve, with limited response to surgical treatment, who experienced improvement after rehabilitation treatment in the post-operative period.

Key words: Carpal tunnel. Fibrolipomatous hamartoma. Occupational therapy. Median nerve.

INTRODUCCIÓN

El hamartoma fibrolipomatoso es una causa rara de síndrome del túnel carpiano que da lugar a sintomatología compresiva y pérdida funcional progresiva¹.

Una vez identificada la existencia de atrapamiento del nervio mediano mediante electromiografía, el diagnóstico de sospecha de este tumor se hace con resonancia magnética (RM).

El tratamiento quirúrgico está muy limitado porque el hamartoma fibrolipomatoso da lugar a fibrosis perineural y endoneural e infiltración grasa alrededor de las ramas nerviosas, realizándose una descompresión paliativa del túnel carpiano². Por esta razón, pensamos que es importante el tratamiento conservador con rehabilitación.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 24 años sin antecedentes personales de interés, que presenta desde la infancia una tumoración blanda en región tenar de la mano derecha. Consulta porque dos meses antes notó aumento de tamaño de dicha tumoración, comenzando con parestias y calambres irradiados a antebrazo.

En la exploración se apreció a la palpación una tumoración en la cara volar de la mano derecha. El balance articular de la muñeca y la movilidad de los músculos flexores, fue también normal. No se objetivó déficit motor ni sensitivo y el signo de Tinel fue positivo.

Ante la sospecha de síndrome del túnel del carpo se realizó un electromiograma que mostraba un aumento de la latencia distal y un descenso de la amplitud de la respuesta en el nervio mediano. Signos de axonoestenosis-axonotmesis parcial sensitivo-motora de intensidad moderada del nervio mediano de la mano derecha a nivel del túnel del carpo. Posteriormente se practicó una ecografía y una resonancia magnética de la muñeca (fig. 1), confirmandose la existencia de un engrosamiento del nervio mediano que se extendía desde la parte distal del túnel carpiano hasta las ramas digitales palmares comunes, encontrándose fibras nerviosas mezcladas con áreas grasas.



Fig. 1.—Imagen sagital, con RM potenciada en T1 SE, de la mano derecha que muestra una masa con áreas de tejido graso (*) adjacente al tendón flexor de los dedos (cabeza de flecha).

Por todo esto fue diagnosticado de hamartoma fibrolipomatoso del nervio mediano y se realizó una intervención quirúrgica por parte del Servicio de Cirugía Plástica (fig. 2), consistente en epineurotomía y apertura del túnel con toma de tres muestras para biopsia que confirmaron los resultados obtenidos por la RM.

Una semana después de la intervención quirúrgica, el paciente experimentó una leve mejoría de sus síntomas, encontrándose la mano derecha muy edematosa con dolor a la flexo-extensión de la muñeca, pero sin limitación articular. El signo de Tinel continuó siendo positivo.

Comenzó tratamiento fisioterápico con cinesiterapia pasiva manteniendo los recorridos articulares libres, junto con masoterapia para disminuir el edema y desbridar la cicatriz. Una vez retirados los puntos de sutura, se aplicaron ultrasonidos continuos a dosis de 0,5 W /cm², en la cicatriz, durante quince minutos al día. Simultáneamente en terapia ocupacional se con-

feccionó una férula estática de uso nocturno, que mantenía las articulaciones metacarpofalángicas y los dedos en extensión y el pulgar en máxima abducción. Asimismo se practicaron ejercicios de destreza manual y actividades de la vida diaria. Tras tres meses de tratamiento, se redujo la inflamación de la mano desapareciendo las parestesias y el dolor.

DISCUSIÓN

El síndrome del túnel del carpo se define como la compresión del nervio mediano a nivel de la muñeca. Entre sus múltiples causas encontramos las tumoraciones que interrumpen la forma y el tamaño de los elementos del túnel, como el ganglión quístico, el neuroma traumático, el neurofibroma plexiforme, la macrodactilia aislada y la neuritis intersticial hipertrófica hereditaria de Dejerine-Sottas^{2,3}. Dentro de este grupo, el hamartoma fibrolipomatoso es una causa muy rara. Se trata de una lesión benigna infrecuente descrita como fibrolipoma neural por Mason, lipoma perineural, lipoma intraneural, infiltración grasa de los nervios⁴.

En las series de Silverman y Ezinger la extremidad superior se afecta en un 78-96% de los casos, con marcada predilección por el nervio mediano (85% de los casos)^{5,6}.

Se ha sugerido un origen congénito. Afecta con igual frecuencia a varones y mujeres y suele aparecer antes de los 30 años como una tumoración de crecimiento lento⁷.

Se asocia a «macrodistrofia lipomatosa» presentando macrodactilia en un 67% de los casos^{8,9}.



Fig. 2.—Fotografía intraoperatoria de la mano derecha en la que se observa el nervio mediano aumentado de tamaño e infiltrado por un tejido de aspecto adiposo.

Clínicamente se presenta como una tumoración de partes blandas asintomática durante años y que posteriormente da síntomas en relación con la compresión nerviosa (al igual que en el caso presentado). El diagnóstico puede realizarse con métodos no invasivos como RM, siendo las imágenes patognomónicas^{2,10}. Aunque el tratamiento quirúrgico del síndrome del túnel carpiano es relativamente simple, no está exento de complicaciones.

En una revisión de la bibliografía, Loslever et al¹¹, enumeran complicaciones quirúrgicas como la lesión del nervio mediano, rama cutáneo palmar, dolor, distrofia simpático refleja, entre otras. En el caso del hamartoma fibrolipomatoso la cirugía está aún más limitada ya que el tumor infiltra todo el nervio y su extirpación total daría lugar a un severo déficit motor y sensitivo por lo que sólo es posible la descompresión quirúrgica del nervio.

El hecho de que la cirugía no sea una terapia definitiva, impone la necesidad del tratamiento rehabilitador del síndrome del túnel carpiano.

La terapia ocupacional y la fisioterapia son importantes en el tratamiento postoperatorio para reducir el edema, mejorar el estado de la cicatriz, reducir la hipersensibilidad y aumentar la fuerza y funcionalidad de la mano¹¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Canga A, Abascal F, Cereza L, Bustamante M, Pérez-Carro L, Vázquez-Barquero A. Fibrolipomatous hamartoma of the median nerve. *J Neurosurg* 1998;89:683.
2. Marom EM, Helms CA. Fibrolipomatous hamartoma patognomonic on MR imaging. *Skeletal Radiol* 1999;28:260-4.
3. Luna Blanco L, Hernández Vaquero D, Cima Suárez M, Cortés López M. Síndromes Canaliculares. En: *Monografías médico-quirúrgicas del aparato locomotor. Mano y muñeca*. Barcelona: Masson; 1999. p. 61-72.
4. Murphey MD, Smith WS, Smith SE, Kransdorf MJ, Temple HT. From the Archives of the AFIP: imaging of musculoskeletal neurogenic tumors: Radiologic-Pathologic correlation. *Radiographics* 1999;19:1253-80.
5. Walker CW, Adams BD, Barnes CL, Foleson GJ, Fitz-Randolph RL. Case report 667. Fibrolipomatous hamartoma of the median nerve. *Skeletal Radiol* 1991;20:237-9.
6. Meyer BU, Roricht S, Schmitt R. Bilateral fibrolipomatous hamartoma of the median nerve with macrocheiria and late-onset nerve entrapment syndrome. *Muscle Nerve* 1998;21:656-8.
7. Ortega-Monzo C, Molina-Gallardo I, Monteagudo-Castro C, Carda-Batalla C, Pinazo-Canales I, Smith-Ferres V, et al. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma: a report of four cases. *Pediatr Dermatol* 2000;17(6):429-31.
8. Cavallaro MC, Taylor JAM, Gorman JD, Haghighi P, Resnick D. Imaging findings in a patient with fibrolipomatous hamartoma of the median nerve. *AJR* 1993;161:837-8.
9. Brodwater BK, Major NM, Goldner RD, Layfield LJ. Macrodystrophia lipomatosa with associated fibrolipomatous hamartoma of the median nerve. *Pediatr Surg Int* 2000;16:216-8.
10. De Maeseneer M, Juvisidha S, Lenchid L, Witte D, Schweitzer ME, Sartoris DJ, et al. Fibrolipomatous hamartoma: MR imaging findings. *Skeletal Radiol* 1997;26:155-60.
11. Burke DT. Conservative management of carpal tunnel syndrome. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America* 1997;3:513-25.

Correspondencia:

Dra. Cándida Rodríguez Fernández
C/ Poeta Manuel de Góngora, 4, 5º C
18006 Granada, España
E-mail: candidarf@hotmail.com