

Lipomatosis del nervio mediano

Lipomatosis of the median nerve

P. Carpintero

P. Serrano

J. A. Serrano

Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.

RESUMEN

Los fibrolipomas neurales son tumores muy raros que afectan principalmente al nervio mediano y a sus ramas. Frecuentemente se asocian con macrodactilia y calcificaciones heterotópicas.

Se presenta el caso de una paciente con lipomatosis de la rama colateral radial del segundo dedo de la mano y síndrome del túnel del carpo.

El tratamiento consistió en la extirpación perineural del tumor y en la apertura del ligamento anular del carpo, y permanece asintomática 5 años después.

ABSTRACT

Fibrolipomas are rare tumors that mainly affect the median nerve and branches. They often are associated with macrodactyly and heterotopic calcifications.

We report the case of a patient with lipomatosis of the radial collateral branch of the second finger of the hand and carpal tunnel syndrome.

The tumor was treated by perineural excision and the carpal annular ligament was opened. The patient remained asymptomatic five years later.

Palabras clave: Fibrolipoma. Nervio mediano. Tumor neural. Lipomatosis nerviosa.

Key words: Fibrolipoma. Median nerve. Neural tumor. Nervous lipomatosis.

INTRODUCCIÓN

El fibrolipoma neural, lipoma perineural o hamartoma lipofibromatoso nervioso de la vaina neural, es un trastorno del desarrollo del tejido fibroadiposo de la vaina neural¹ que puede crecer intraneuralmente². Habitualmente afecta al nervio mediano o a sus ramas^{1,3-6}, pero también se ha descrito la afectación del nervio cubital^{7,8}, ciático⁹, radial⁵, plantar⁸ y pares craneales¹⁰, aunque en

estos casos con una incidencia mucho menor. Con frecuencia se asocia a macrodactilia cuando afecta a la mano. Cuando esta asociación está presente en el nacimiento se designa como macrodistrofia lipomatosa. En la última clasificación de tumores de la Organización Mundial de la Salud¹¹ se incluye dentro de los tumores de partes blandas del aparato locomotor y se le designa como lipomatosis nerviosa. Aunque tiene un comportamiento benigno, puede producir un síndrome compresivo

Correspondencia: Dr. Pedro Carpintero Benítez.
C/Mejorana, 45. 14012. Córdoba. España.
Correo electrónico: pcarpinterob@medynet.es



Fig. 1.—Aumento del tamaño del segundo dedo con engrosamiento irregular de las partes blandas.

Fig. 1.—Enlargement of the second finger with irregular thickening of soft tissues.

neurológico. Es un tumor raro, hay unos 60 casos publicados y sólo 1 en la bibliografía en castellano¹².

CASO CLÍNICO

Mujer de 47 años, que es remitida desde un centro periférico de especialidades por presentar disestesias y dolor de predominio nocturno en el territorio del nervio mediano derecho. A la inspección se apreciaba un aumento del grosor del segundo dedo, con aspecto abollonado, principalmente en su cara radial (fig. 1). En el estudio radiográfico se apreciaba una exostosis en la segunda falange del segundo dedo, tanto en la porción distal como proximal, así como un hueso accesorio en las bases de la primera falange y del segundo metacarpiano, e hipotrofia de la falange distal (fig. 2). Las pruebas analíticas rutinarias se encontraban dentro de la normalidad. El estudio electromiográfico del nervio mediano dio como resultado un atrapamiento importante en el túnel del carpo. Se intervino quirúrgicamente, y se encontró que el nervio colateral de la cara radial del segundo dedo estaba engrosado de forma irregular, con un trayecto sinuoso (fig. 3) e infiltrado por un tejido de apariencia adiposa. Se hizo una limpieza de la periferia de éste y una apertura del ligamento anular del carpo (la apariencia del nervio mediano a este nivel era normal). La sintomatología neurológica desapareció en el postoperatorio y, hoy día, 5 años después, la paciente no presenta ninguna alteración sensitiva.

DISCUSIÓN

El fibrolipoma neural es un tumor lipomatoso benigno de crecimiento lento, descrito por primera vez por Mason en 1953¹³. Su etiología es descono-



Fig. 2.—Aumento de la anchura de la primera y segunda falanges e hipotrofia de la tercera falange del segundo dedo. Calcificaciones heterotópicas en la base del segundo metacarpiano y base de la primera falange del segundo dedo.

Fig. 2.—Increased width of the first and second phalanges and hypertrophy of the third phalanx of the second finger. Heterotopic calcifications of the base of the second metacarpal and base of the first phalanx of the second finger.

cida, aunque se considera por algunos autores como congénita⁸ o relacionada con un traumatismo¹⁴. El motivo de su relación con la macrodactilia se desconoce, aunque de hecho se trata de la lesión que más frecuentemente se relaciona con ella, en el caso de la mano³. Esta relación aparece más en mujeres, como ocurrió en el caso tratado por nosotros. Cuando no existe macrodactilia no hay predilección por ningún sexo⁴. Su clínica consiste en la aparición de una masa de crecimiento lento, que suele producir disestesias o pérdida de



Fig. 3.—Se puede observar aumento del grosor del nervio colateral digital radial con trayecto sinuoso e infiltrado graso.

Fig. 3.—Increased thickness of the radial digital collateral nerve, which shows a sinuous trajectory and fat infiltration.

la función motora en el territorio del nervio afectado.

Su tratamiento es controvertido, ya que la extirpación completa puede producir un importante

déficit motor y/o sensitivo y la microdissección tumoral intralesional puede desencadenar complicaciones isquémicas^{3,4}. Por ello se recomienda la descompresión del nervio mediano en el túnel del carpo si aparece compresión de éste¹⁵⁻¹⁷, disección microquirúrgica del nervio¹⁸ o escisión del nervio con o sin injerto, dependiendo de la importancia de la rama nerviosa afectada¹⁹. Nosotros optamos por la resección parcial mediante microcirugía de la masa tumoral en el dedo y la apertura del ligamento anular del carpo, lo que hizo que desaparecieran los síntomas de la paciente.

Se debe hacer diagnóstico diferencial con el lipoma, liposarcoma, fibromatosis, síndrome de Klippel Treunay y enfermedad de Dejerine Sotat^{2,3}.

Como se puede comprobar, existen muchos aspectos sin explicar de este tumor, como la frecuente y casi exclusiva afectación del nervio mediano o su asociación con otras alteraciones como la macrodactilia, lipomas intraóseos, exostosis o calcificaciones heterotópicas de tejidos blandos circundantes²⁰.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ogoe A, Hotta T, Higuchi T, Katsumi N, Koda H, Umezu H. Fibrolipomatous hamartoma in the foot: Magnetic resonance imaging and surgical treatment. A report of two cases. *J Bone Joint Surg.* 2002;84A:432-6.
2. Van Breuseghem I, Sciort R, Pans S, Geusens E, Brys P, De Wever I. Fibrolipomatous hamartoma in the foot: atypical MR imaging findings. *Skeletal Radiol.* 2003;32:651-5.
3. Leo BM, Chhabra A, Kaplan PA, Degnan GG. A long finger mass in a 43-year-old woman. *Clin Orthop.* 2003;408:344-51.
4. Amadio PC, Reiman HM, Dobyns JH. Lipofibromatous hamartoma of nerve. *J Hand Surg.* 1988;13A:67-75.
5. Herrick RT, Godsill RD, Widener JH. Lipofibromatous hamartoma of the radial nerve: A case report. *J Hand Surg.* 1980;5:211-3.
6. Johnson RJ, Bonfiglio M. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve. *J Bone Joint Surg.* 1969;51A:984-90.
7. Goulesbrough DR, Kinney SJ. Lipofibromatous hamartoma of the ulnar nerve at the elbow: Brief report. *J Bone Joint Surg.* 1989;71B:331-2.
8. Silverman TA, Enzinger FM. Fibrolipomatous hamartoma of nerve: A clinicopathologic analysis of 26 cases. *Am J Surg Pathol.* 1985;9:7-14.
9. Berti E, Roncaroli F. Fibrolipomatous hamartoma of a cranial nerve. *Histopathology.* 1994;24:391-2.
10. Chiao HC, Marks KE, Bauer TW, Pflanze W. Intraneural lipoma of the sciatic nerve. *Clin Orthop.* 1987;221:267-71.
11. Fletcher CDM, Unni K, Mertens K, editors. WHO classification of tumors. Pathology and genetic of tumors of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press; 2002. p. 24-5.
12. Rodríguez Fernández C, López Milena G, Salinas Sánchez I, Ruiz Santiago F. Síndrome del túnel carpiano por hamartoma fibrolipomatoso del nervio mediano. *Rehabilitación.* 2002;36:243-5.
13. Mason ML. Presentation of cases. *Proceedings of the American Society of Surgery of the Hand.* *J Bone Joint Surg.* 1953;35A:273-5.
14. Bibbo C, Warren AM. Fibrolipomatous hamartoma of nerve. *J Foot Ankle Surg.* 1994;33:64-71.
15. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. 4th ed. St. Louis: Mosby; 2001. p. 617-9.
16. Louis DS, Hankin FM, Green TL, Dick HM. Lipofibromatous of the median nerve: long term follow-up of four cases. *J Hand Surg.* 1985;10A:403-8.

17. Rowland SA. Lipofibroma of the median nerve in the palm. *J Bone Joint Surg.* 1967;49A:1309-13.
18. Terzis JK, Daniel RK, William HB, Spencer PS. Benign fatty tumors of the peripheral nerves. *Ann Plast Surg.* 1978;1:193-216.
19. Paletta FX, Senay LC. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve and lunar nerve: Surgical treatment. *Plast Reconstr Surg.* 1981;68:915-21.
20. Al-Qattan MM. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve and its associated conditions. *J Hand Surg.* 2001;26B:368-72.

Lipomatosi del nervio mediano

RIASSUNTO

I fibrolipomi neurali sono tumori molto rari che colpiscono soprattutto il nervo mediano e le sue ramificazioni. Sono spesso associati alla macrodattilia e alle calcificazioni eterotopiche.

Presentiamo il caso di un paziente con lipomatosi del ramo collaterale radiale del secondo dito della mano e sindrome del tunnel carpale.

Il trattamento è consistito nell'estirpazione perineurale del tumore e nell'apertura del legamento anulare del carpo, restando asintomatica cinque anni dopo.

Lipomatose du nerf médian

RÉSUMÉ

Les neurofibrolipomes sont des tumeurs très rares qui touchent principalement le nerf médian et ses ramifications. Ils sont souvent associés à une macrodactylie et à des calcifications hétérotopiques.

Nous présentons le cas d'une patiente qui souffre de lipomatose de la branche collatérale radiale du deuxième doigt de la main et un syndrome du tunnel carpien.

Le traitement consista en l'extirpation périmébrale de la tumeur et en l'ouverture du ligament annulaire du carpe. Cinq ans après, elle avait toujours un cadre asymptomatique.

Lipomatose des Nervus medianus

ZUSAMMENFASSUNG

Neurofibrolipome sind sehr seltene Tumore, die vorrangig den Nervus medianus und seine Äste befallen. Sie werden oft mit Makrodaktylie und heterotopen Verkalkungen in Verbindung gebracht.

Wir stellen den Fall einer Patientin mit Lipomatose am kollateralen radialen Ast des zweiten Fingers der Hand und Karpaltunnelsyndrom vor.

Die Behandlung bestand in der perineuralen operativen Entfernung des Tumors und der Öffnung des Ringbandes der Handwurzel. Die Patientin blieb 5 Jahre danach asymptomatisch.