

“¡Qué manos más grandes tienes!” Hallazgos de un tumor musculoesquelético – neurogénico

"What big hands you have!" Findings of a musculoskeletal - neurogenic tumor

Bautista Ramírez, Cristiam Frank

Cristiam Frank Bautista Ramírez
christiamdoctor@gmail.com
Hospital Nacional Rosales, El Salvador

Alerta
Ministerio de Salud, El Salvador
ISSN-e: 2617-5274
Periodicidad: Semestral
vol. 1, núm. 1, 2018
ralerta@salud.gob.sv

Recepción: 20 Febrero 2018
Aprobación: 12 Marzo 2018
Publicación: 22 Junio 2018

URL: <http://portal.amelica.org/ameli/journal/419/4191908012/>

DOI: <https://doi.org/10.5377/alerta.v1i1.6595>

Citación recomendada: Frank C, Ramírez B. “¡Qué manos más grandes tienes!” Hallazgos de un tumor musculoesquelético – neurogénico. *Alerta*. 2018;1(1):72-76. DOI: 10.5377/alerta.v1i1.6595

Resumen: La macrodistrofia lipomatosa es una entidad nosológica descrita por primera vez en 1953, con afectación del sistema nervioso periférico, asociado a infiltración grasa y que se expresa por sobrecrecimiento de los tejidos a los que corresponde la inervación del nervio afectado, siendo mayormente involucrado en esta patología el nervio mediano. El caso clínico trata de un paciente adolescente, quien consultó con historia de dolor, dificultad a la flexión y crecimiento de los tejidos blandos y óseos de la mano derecha, identificándose en una radiografía convencional de ambas manos sobrecrecimiento (aumento de volumen) de la mano derecha. Lo anterior fue confirmado mediante ultrasonografía y resonancia magnética. En el pasado, la macrodistrofia lipomatosa del nervio mediano era una patología que se confirmaba mediante histopatología. En la actualidad, su diagnóstico se realiza por hallazgos que se reportan a través de resonancia magnética, como en el presente caso clínico.

Palabras clave: Macrodistrofia lipomatosa, Sobrecrecimiento, Radiografía convencional, Resonancia magnética.

Abstract: Lipomatous macrodystrophy is a nosological entity first described in 1953, with involvement of the peripheral nervous system, associated with fatty infiltration and expressed by overgrowth of the tissues to which the innervation of the affected nerve corresponds, being the median nerve involved in this pathology. The clinical case is about an adolescent patient, who consulted with a history of pain, difficulty in flexion, and growth of soft and bony tissues of the right hand, identified in conventional radiography of both hands, overgrowth (increase in volume) of the right hand. The diagnosis was confirmed by ultrasonography and magnetic resonance imaging. In the past, lipomatous macrodystrophy of the median nerve was a pathology diagnosed by histopathology. At present, the diagnosis is made through findings reported by magnetic resonance imaging, as in the present clinical case.

Keywords: Lipomatous macrodystrophy, Overgrowth, Conventional radiography, Magnetic resonance imaging - MRI.

INTRODUCCIÓN

Existen tumores neurogénicos benignos que afectan el sistema musculoesquelético, con una proporción entre el 10 % y 12 % de todas las neoplasias de tejidos blandos. El neurofibrolipoma es conocido también como hamartoma lipomatoso del nervio. Es una enfermedad rara, poco frecuente, descrita por primera vez en la literatura inglesa en 1953, por Mason. Debido a que esta entidad nosológica posee muy baja incidencia, a nivel mundial, se han documentado menos de 90 casos desde 1953 a la fecha. El siguiente caso clínico aporta información sobre las manifestaciones clínicas, hallazgos al examen físico, hallazgos radiológicos en radiografía simple, ultrasonografía y resonancia magnética, la cual se ha convertido en el método diagnóstico de elección para esta patología, reemplazando el papel que anteriormente poseían los estudios histopatológicos^{1,2,3}.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 13 años de edad, quien consultó con historia de más o menos dos años de haber percibido crecimiento de los dedos tercero y cuarto de la mano derecha (Anexo 1). Ocasionalmente presentaba dolor de la mano afectada, de leve intensidad, sin irradiación, que dificultaba la flexión de los dedos descritos. Negó traumatismos y crecimiento espontáneo de otras partes del cuerpo. No se observaron lesiones cutáneas ni otros síntomas (Anexo 2). A la exploración física, se observó sobrecrecimiento del tercero y cuarto dedo de la mano derecha y la eminencia tenar, conservando los movimientos de la mano y dedos, sin pérdida de la sensibilidad.

No hay antecedentes familiares contributorios. No hay antecedentes de alteraciones en el crecimiento ni desarrollo del adolescente.

Para la limitación en la flexión del tercero y cuarto dedo de la mano derecha, se realizaron estudios de gabinete: obteniendo hallazgos radiográficos que sugieren lesión ósea benigna de la mano derecha y aumento del área del nervio mediano derecho, visualizado por ultrasonografía. El diagnóstico ha sido confirmado mediante resonancia magnética, describiéndose en las secuencias T1, T2 y densidad protónica con supresión grasa, aumento desproporcionado de los dedos tercero y cuarto con aumento del tejido adiposo subcutáneo. Además, presenta engrosamiento de 0,56 cm². del nervio mediano, con aspecto micronodular rodeado de grasa en las secuencias de saturación grasa (Anexo 3 y Anexo 4).

DISCUSIÓN

El neurofibrolipoma se manifiesta con un crecimiento de los tejidos blandos, mayormente en la extremidad superior, la mano, muñeca y antebrazo. Se acompaña de dolor, rigidez articular, disminución de la sensibilidad táctil y parestesias. La etiología sugiere que existe una hipertrofia de los adipocitos maduros y fibroblastos en el epineuro y perineuro; afecta con más frecuencia al nervio mediano, produciendo aumento de tamaño del nervio afectado y sobrecrecimiento del territorio inervado. Actualmente, la imagen del neurofibrolipoma por resonancia magnética es única y característica, obviando la necesidad del estudio histopatológico para su diagnóstico^{3,4,5}.

Conclusiones

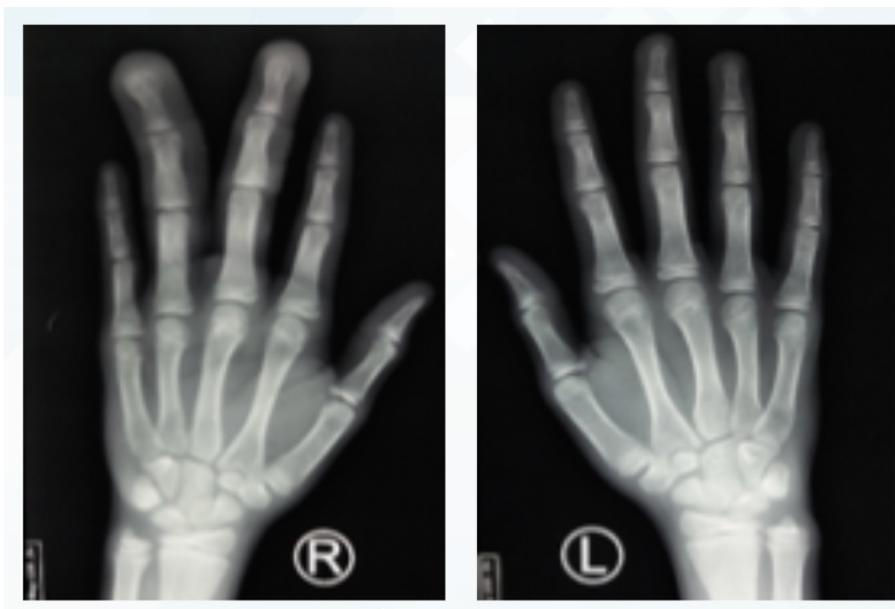
El presente caso clínico cumple con los criterios epidemiológicos descritos en la literatura, ya que es un paciente adolescente, con dolor de leve intensidad.

La literatura mundial sobre macrodistrofia lipomatosa es limitada y existen casos aislados publicados alrededor del mundo. A nivel institucional es la Armed Forces Institute of Pathology quien ha descrito una gran variedad de lesiones musculoesqueléticas benignas y malignas, incluyendo los hallazgos radiológicos e histopatológicos de la macrodistrofia lipomatosa. Así mismo, el registro histórico con el que se cuenta desde el primer caso descrito por Mason en 1953, vuelve a este caso clínico en particular una oportunidad de ampliar las habilidades para identificar, o al menos sospechar, esta entidad nosológica y conocer el papel que ocupa la resonancia magnética como primera opción para su diagnóstico^{4,5,6}.



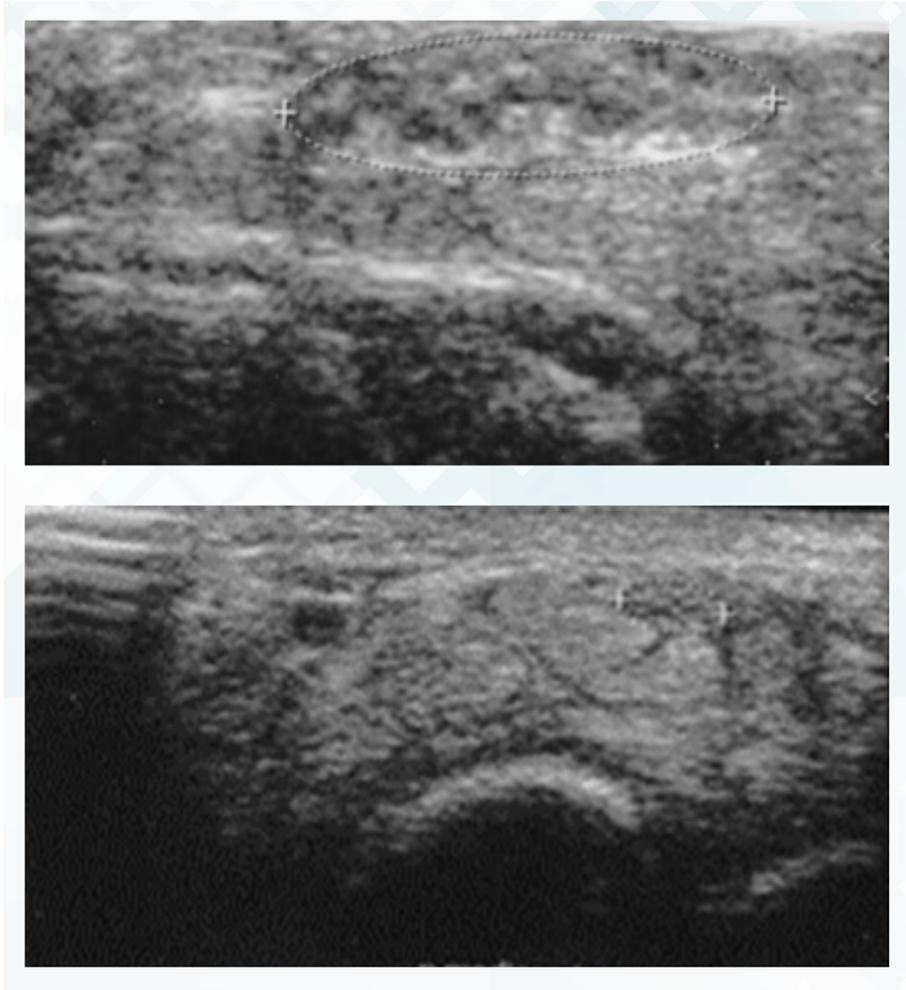
ANEXO 1

Muestra de ambas manos del paciente en su cara anterior y posterior, siendo evidente el sobrecrecimiento de la mano derecha. Nótese el aumento de la región tenar y de los dedos medio y anular de la mano derecha, sitio de inervación del nervio mediano



ANEXO 2

Al comparar ambas radiografías, se observa aumento del tamaño de las falanges proximal, media y distal en el eje longitudinal y transversal de los dedos medio y anular. Los penachos del tercer y cuarto dedo se encuentran aumentados en su eje transversal. Hay aumento de volumen de los tejidos blandos de la mano derecha



ANEXO 3

Ultrasonografía de tejidos blandos. El estudio muestra engrosamiento del nervio mediano derecho a nivel del carpo, identificando fascículos nerviosos hipocogénicos y tejido graso hiperecogénico intercalado. El nervio mediano derecho llega a medir $0,56 \text{ cm}^2$ de área a nivel del carpo de la mano derecha; el nervio mediano izquierdo mide $0,068 \text{ cm}^2$.



ANEXO 4

Resonancia magnética con secuencias potenciadas T1, T2 y densidad protónica con supresión grasa. Las secuencias muestran un aumento de tamaño desproporcionado de los dedos tercero y cuarto de la mano derecha, identificando mayor grosor y longitud de las falanges, con datos de esclerosis de la médula ósea visualizado en las falanges proximales y medias. Este aumento de tamaño óseo está asociado a un mayor grosor del tejido adiposo subcutáneo de los dedos tercero y cuarto. Existe un aumento del nervio mediano, el cual tiene un área aproximadamente de $0,56 \text{ cm}^2$. La estructura interna del nervio es de aspecto micronodular, con fibras hiperintensas, rodeadas de áreas hipointensas en las secuencias de saturación grasa, lo que sugiere infiltración adiposa del nervio mediano.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sik Kang H. *et al.* Oncologic Imaging: Soft tissue tumors. Ch. 4. Adipocytes tumors. Springer Science. 2017.
2. Murphy M. *et al.* Benign Musculoskeletal Lipomatous Lesions. From the archives of the AFIP. RadioGraphics 2004; 24:1433–1466. DOI: 10.1148/rg.245045120
3. Kansdorf M. *et al.* Fat-containing soft tissue masses of the extremities. From the archives of the AFIP. RadioGraphics 1991; 11:81-106. DOI: 10.1148/radiographics.11.1.1996399
4. Toms A *et al.* Fibromatous Hamartoma of the Upper Extremity: A Review of Radiologic Findings for 15 patients. AJR 2006; 186:805–811. DOI: 10.2214/AJR.04.1717
5. Berquist T. MRI of the Musculoskeletal System. Ch. 12. Musculoskeletal Neoplasms. Lippincott William & Wilkins. 6th Ed. 2013. Pag. 980-983.
6. Murphy M. *et al.* From the archives of the AFIP. Imaging of musculoskeletal neurogenic tumors: radiologic-pathologic correlation. From the archives of the AFIP. RadioGraphics 1999;19(5):1253-1280. DOI: 10.1148/radiographics.19.5.g99se101253