Fibrolipoma del nervio cubital.

A propósito de un caso

S. ARLANDIS VILLARROYA⁽¹⁾, F. LAJARA MARCO⁽²⁾, A. FUENTES DÍAZ⁽³⁾,
J.A. LOZANO REQUENA⁽⁴⁾

DEPARTAMENTO DE ORTOPEDIA HOSPITAL VEGA BAJA (ORIHUELA)

⁽¹⁾ MÉDICO ADJUNTO. UNIDAD DE CIRUGÍA DE LA MANO

⁽²⁾ MÉDICO INTERNO RESIDENTE DE 5º AÑO

⁽³⁾ JEFE CLÍNICO. UNIDAD DE CIRUGÍA DE LA MANO

⁽⁴⁾ JEFE DE SERVICIO CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA

Correspondencia:

Dr. Santiago Arlandis Villarroya
Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica
Hospital Vega Baja
Ctra Orihuela-Almoradí, s/n
03314 Orihuela
e-mail: santiagoarlandis@yahoo.es

Introducción: Los fibrolipomas de los nervios periféricos, o hamartomas lipofibromatosos, son tumores benignos que infiltran el espacio entre los fascículos neurales. Son más frecuentes en el territorio nervio mediano. La resonancia magnética ofrece un diagnóstico patognomónico. El tratamiento debe ser descompresivo cuando la escisión microquirúrgica no sea posible sin ocasionar secuelas funcionales.

Caso clínico: Varón de 30 años, trabajador manual, sin alteraciones morfológicas en sus manos con clínica de hipoestesia en 4º y 5º dedos, pérdida de fuerza en mano, atrofia hipotenar e interósea y principio de garra cubital de 8 meses de evolución. La electromiografía realizada indicó compresión del nervio cubital a nivel del canal de Guyon. En el acto quirúrgico se comprobó la existencia de un fibrolipoma del nervio cubital que comprometía a sus ramas terminales sensitiva y motora. Al no ser posible la exéresis microquirúrgica sin dañar al nervio, se realizó biopsia y descompresión amplia del nervio, mejorando la sintomatología del paciente.

Palabras clave: fibrolipoma neural, hamartoma lipofibromatoso, nervio cubital.

Introduction: fibrolipoma of the peripheral nerves, or fibrolipomatous hamartoma, is a benign tumour infiltrating the space between neural fascicles. They are most frequent in the median nerve territory. Magnetic resonance imaging offers a pathognomonic diagnosis. Treatment must be orientated to decompression when microsurgical excision is not feasible without a causing a significant functional deficit.

Clinical case: A 30 year old man, manual worker, presented without morphological changes in his hands, with hypoesthesia of the 4th and 5th fingers, hypothenar and inter-osseal atrophy and mild ulnar clawing for a period of 8 months. Electromiography suggested compression of the ulnar nerve at Guyon's canal. At the time of surgery a fibrolipoma of the ulnar nerve was found, affecting the sensory and motor terminal branches. Since excision was considered not possible without damaging the nerve, an ample biopsy was carried with decompression of the nerve, resulting in improvement of the patient's symptoms.

Key words: neural fibrolipoma, fibrolipomatous hamartoma, ulnar nerve.

Figura 1. Imagen intraoperatoria del canal de Guyon en la primera intervención, donde se aprecia tumoración intraneural del nervio cubital.

INTRODUCCIÓN

El diagnóstico y tratamiento de los síndromes por compresión nerviosa periférica es habitual en cirugía de la mano. Para el diagnóstico son útiles la anamnesis y la exploración física. La radiografía y el electromiograma (EMG) suelen ser las pruebas complementarias habitualmente solicitadas, aunque, en ocasiones, se muestran insuficientes para revelar la causa de la compresión ner-

viosa. En algunos casos está indicada la realización de resonancia magnética (RM) y/o de tomografía computerizada (TAC), que favorecen el diagnóstico y previene el descubrimiento de lesiones inesperadas durante el propio acto operatorio.

CASO CLÍNICO

Varón de 30 años, trabajador manual, que acudió a la consulta presentando hipoestesia en 4º y 5º dedos de 1 año de evolución. A la exploración se apreció pérdida de fuerza para la presa, manteniéndose normales la flexión y potencia del *flexor digitorum profundus* de 4º y 5º dedos. Paralelamente se observó amiotrofia hipotenar y de los músculos *interossei*, con signo de Froment positivo, y un principio de garrá cubital de 6 meses de evolución. La exploración física no reveló signos de tumoración perceptibles por inspección manual y visual. La EMG demostró compresión del nervio cubital en el canal de Guyon, por lo que se indicó neurlólisis quirúrgica.

Durante la intervención se observó que el nervio cubital estaba anormalmente engrosado, con aspecto de una masa tumoral intraneural (Figura 1). Se tomó muestra para biopsia y se cerró la herida quirúrgica en espera del diagnóstico histológico, que resultó un fibrolipoma del nervio cubital, con infiltración grasa interfascicular.

Figuras 2. Imágenes de RM.

Tres semanas más tarde, previo estudio por RM que mostraba imágenes típicas de la lesión (**Figura 2**), se procedió a la cirugía de revisión, apreciando que el tumor comprometía las ramas sensitivas digitales y motora del cubital. Siendo inviable la exéresis microquirúrgica sin dejar secuelas funcionales, se llevó a cabo descompresión amplia (**Figura 3**). En la revisión efectuada al año de la intervención, el paciente había obtenido una mejoría sintomática significativa.

DISCUSIÓN

Los fibrolipomas de los nervios periféricos o hamartomas lipofibromatosos, son tumores benignos que infiltran el espacio interfascicular¹. Esta patología fue descrita inicialmente por Mason en 1953² y afecta preferentemente a adolescentes y adultos jóvenes.

Los fibrolipomas son más frecuentes en el nervio mediano (80%). En un tercio de los casos pueden acompañarse de macrodactilia (macrodistrofia lipomatosa) en el territorio subsidiario de inervación del nervio mediano³. El diagnóstico diferencial debe hacerse con otros tumores intraneurales, como los schwannomas, neurofibromas o lipomas intraneurales.

En algunos casos, aunque poco frecuentemente, los fibrolipomas nerviosos pueden calcificarse. En estos casos se pueden apreciar las calcificaciones al realizar un estudio radiológico⁴. En este paciente, el estudio radiológico de muñeca, no mostraba ninguna alteración de partes blandas.

La RM es la prueba de elección, ya que ofrece un diagnóstico patognomónico con imágenes serpenteadas imbricadas e hipointensas (fascículos nerviosos) y con grasa hiperintensa en T1⁵. Los hallazgos EMG son, en general, poco específicos, mostrando, si acaso, el nivel de la neuropatía compresiva y la evolución en el tiempo.

Ante toda sospecha de neuropatía compresiva tumoral es imprescindible la realización de RM y/o TAC. Cuando no existen signos externos de tumoración, determinados elementos de la historia clínica y la exploración, pueden ser sugestivos de la presencia de la misma. En el

Figura 3. Imagen de la revisión quirúrgica de la lesión donde se aprecia afectación de las ramas motora y sensitivas terminales del nervio cubital.

caso presentado, el hecho de tratarse de una neuropatía compresiva a nivel del canal de Guyon, con afectación de la rama profunda, por la amiotrofia hipotenar, nivel de compresión que casi siempre es secundario a una causa extrínseca, siendo las más frecuentes el ganglión y la trombosis vascular.

Dadas las características histológicas del fibrolipoma nervioso, cuando la escisión microquirúrgica no es posible sin dañar al nervio, es preferible una actitud limitada a la descompresión⁶ con o sin epineurotomía. Como en cualquier proceso tumoral, las revisiones periódicas con estudios mediante RM y EMG son de rigor para observar la evolución del cuadro.

Si reaparecen signos y síntomas de nueva neuropatía compresiva puede ser conveniente realizar una nueva liberación amplia de la le-

sión, y en casos concretos puede ser necesario realizar neurectomía de la porción afectada del nervio e injertos nerviosos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yildirim S. Neural fibrolipoma of the ulnar nerve in the hand: a case report. *Hand Surg*, 2005; 10: 323-6.
2. Mason ML. Proceedings of the American Society for Surgery of the Hand: presentation of cases. *J Bone Joint Surg Am* 1953; 35: 273-5.
3. Nogueira A, Peña C, Martínez MJ, et al. Hyperostotic macro-
- dactyly and lipofibromatous hamartoma of the median nerve associated with carpal tunnel syndrome. *Chir Main*, 1999; 18: 261-71.
4. Drut R. Ossifying fibrolipomatous hamartoma of the ulnar nerve. *Pediatr Pathol*, 1988; 8: 179-84.
5. Marom EM, Helms CA. Fibrolipomatous hamartoma: pathog-
- nomonic on MR imaging. *Skeletal Radiol*, 1999; 28: 260-4.
6. Bains R, Kotwal A, Saeed W. Recurrent carpal tunnel syndrome in a child due to fibrolipomatous hamartoma of the median nerve successfully treated by limited excision and decompression. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 2006; 59: 1394-7.