

Hamartoma bilateral en nervio mediano.

A propósito de un caso



Autores:

DAN RODRIGUEZ CAMPELO
MARIO TORAL MORILLAS
PEDRO JIMÉNEZ HIDALGO
CRISTINA LLARENA BARROSO

CASO:

Paciente de 45 años sin antecedentes de interés.

Clínica:

Parestesias en primeros 3 dedos de ambas manos.

Pérdida de fuerza y dolor nocturno que empeora con la flexión forzada de muñecas.

Durkan, Phalen y Tinnel + bilateral junto a bultoma de aproximadamente 2 cm en región volar de muñeca izq.

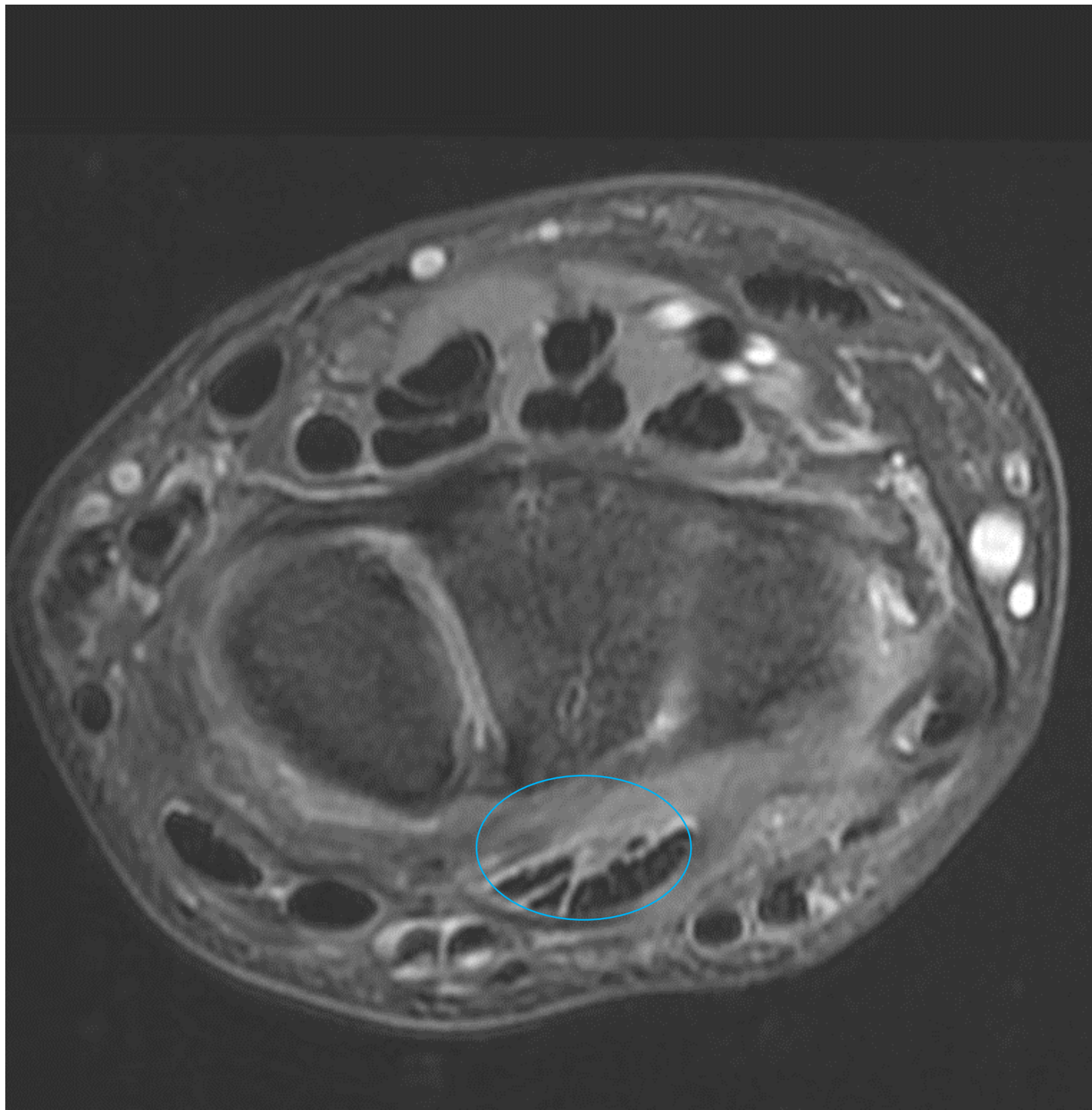
EMG: Resultado compatible con neuropatía por compresión de ambos nervios medianos, muy grave en ambos casos. De mayor intensidad en izquierdo.

Nervios cubitales sin alteraciones

En la RM:

Síndrome de túnel de carpo bilateral secundario a neuropatía hipertrófica de los medianos.

Ambos nervios presentan un aumento de tamaño y señal en región proximal a los túneles carpianos, con arqueamiento del retináculo y aplanamiento de los nervios en los conductos.



Nervio mediano normal

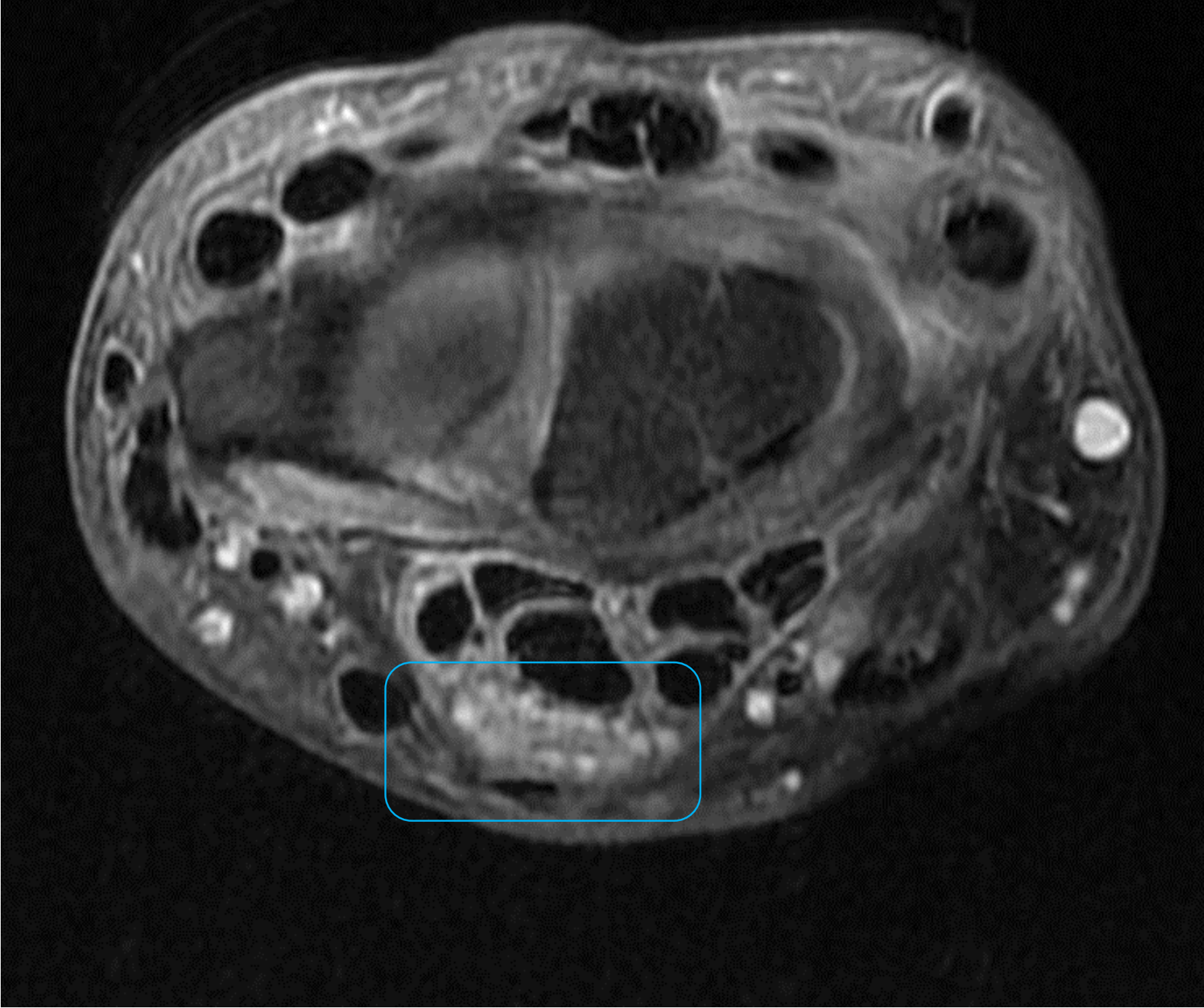
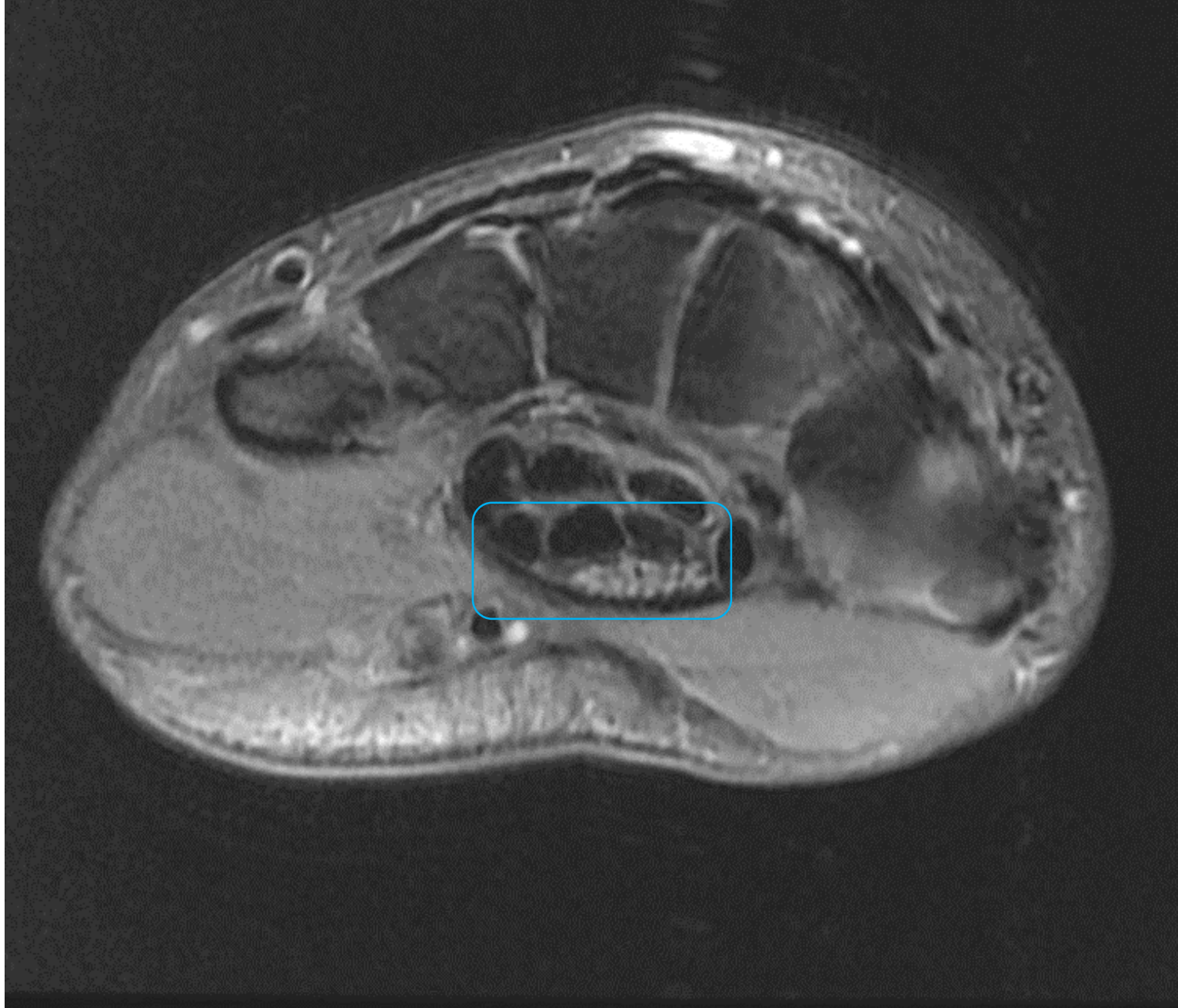


Macroscópicamente presenta una masa amarillenta-anaranjada, firme, con una vaina brillante intacta y no adherente, que aumenta el volumen del nervio afectado.

En la revisión 1mes P.O, la paciente refiere mejoría de los dolores y parestesias.

A los 3 meses no presenta sintomatología en la mano intervenida y leves parestesias en mano no intervenida

Nervios medianos patológicos.



Discusión:

EL hamartoma fibrolipomatoso es una patología rara, que afecta a nervios periféricos, con especial incidencia en el nervio mediano. Consiste en una proliferación de tejido graso maduro y tejido fibroso que infiltra el espacio entre epineuro y perineuro, separando los haces nerviosos, acompañado de fibrosis perineural.

Típicamente se describe en menores de 30 años y hasta un tercio de los casos asociado a macrodactilia. Las posibles etiologías descritas son traumáticas y congénitas.

Presenta clínica típica de la compresión nerviosa del nervio afectado. Habitualmente sensación de dolor y parestesias en primeros dedos de las manos, salvando la palma, con debilidad a la hora de realizar la pinza o la prensión. En casos avanzados se puede apreciar bultoma en antebrazo.

Aunque el tratamiento clásicamente implicaba una excisión amplia de la tumoración, en la actualidad se prefiere un tratamiento conservador.

Vigilancia en pacientes asintomáticos y descompresión del túnel carpiano en pacientes sintomáticos, generalmente con buenos resultados tanto funcionales como clínicos.

La regresión espontanea no es habitual. En caso de evolución de la clínica tras la descompresión inicial, se puede plantear la excisión microquirúrgica de la tumoración, separando los haces nerviosos. Aunque por el momento no presenta buenos resultados.

Diagnóstico

El Gold Standard diagnostico en la RM en la que se observaría un crecimiento fusiforme o en reloj de arena del nervio mediano en plano coronal. En el plano transversal observaríamos desplazamiento del retináculo flexor y tendones adyacentes.

Otras pruebas diagnosticas incluirían el TC, la ECO, el EMG, o la biopsia:

TC: abombamiento de túnel carpiano con desplazamiento retináculo flexor.

ECO: Masa fusiforme con haces nerviosos longitudinales alternando zonas híper e hipoeoicas.

EMG: descenso de función sensorial y motora, fibrilación en músculos distales. Signos de denervación crónica en función de la neuropatía.

Biopsia e histología: Entrelazamiento de colágeno, fibroblastos, adipocitos maduros y capilares ocasionales, que separan los fascículos nerviosos e infiltran el tejido entre epineuro y perineuro. La vaina nerviosa puede aparecer fibrosa y engrosada. Las fibras nerviosas son normales sin mitosis, inflamación o degeneración mielinica. No se recomienda biopsia de rutina por la posibilidad de secuelas funcionales.