

## RESECCIÓN LOCAL POR HIDRO-DISECCIÓN DE NEUROFIBROMA GIGANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO

MARÍA CLAUDIA BRACHO ARELLANO<sup>1</sup> 

ARIANNY ESTEFANÍA SANTIAGO SANTIAGO<sup>1</sup> 

MARÍA TERESA GONZÁLEZ HERNÁNDEZ<sup>1</sup> 

EDUARD ENRIKE PÉREZ HERNÁNDEZ<sup>1</sup> 

JUAN CARLOS AVENDAÑO<sup>2</sup>

SUSAN ROJAS RIVAS<sup>3</sup> 

### LOCAL RESECTION BY HYDRO-DISSECTION OF A GIANT NEUROFIBROMA. CASE REPORT

#### RESUMEN

**Introducción:** la neurofibromatosis es un grupo de trastornos relacionados al sistema nervioso que causan crecimiento de tumores alrededor de los nervios. Dentro de ellos se encuentra la neurofibromatosis tipo 1, un trastorno caracterizado por la formación de neurofibromas de tamaño variable en distintas partes del cuerpo, los cuales a pesar de su naturaleza benigna, pueden causar una morbilidad significativa y malestar psicosocial debido a su grave desfiguración.

**Caso Clínico:** paciente femenino de 38 años de edad quien cursa con diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1 desde los 10 años de edad, dado por aumento de volumen en la zona supraescapular izquierda con un crecimiento progresivo y acelerado durante 4 meses hasta alcanzar el tamaño de 34 x 23,7 x 47,6 cm; los estudios tanto anatomopatológicos como de imagen revelan y confirman el diagnóstico. Se decide resolución quirúrgica por medio de hidro-disección, la cual permitió una rápida identificación del pedículo vascular para su posterior pinzamiento, corte, ligadura y exéresis. Presenta una evolución estética favorable sin ningún tipo de complicación postquirúrgica. **Conclusión:** en la actualidad, la hidrodissección se encuentra en el auge de los procedimientos quirúrgicos porque ha demostrado ser verdaderamente eficaz frente a casos que en el pasado se habrían pensado tratar sólo entrando a mesa operatoria.

**Palabras clave:** Enfermedad de Von Recklinghausen, neurofibromatosis tipo 1, neurofibroma, hidro-disección

#### ABSTRACT

**Introduction:** Neurofibromatosis is a group of disorders related to the nervous system that causes tumor growth around nerves. This includes neurofibromatosis type 1, a disorder characterized by the formation of neurofibromas of variable size in different parts of the body, that despite of its benign nature, they can cause significant morbidity and psychosocial discomfort due to their severe disfiguration.

**Clinical Case:** 38-year-old female patient who is diagnosed with neurofibromatosis type 1 when she was 10-year-old, characterized by volume increase at left suprascapular area, with a progressive and fast growth during the last 4 months until reaching the size of 34 x 23,7 x 47,6 cm; anatomopathological and imaging studies reveal and confirm the diagnosis. Surgical resolution is decided by hydrodissection, which allowed a quick detection of the vascular pedicle for its subsequent clamp, cut, ligation and exeresis. Esthetic evolution is favorable, without any post-surgical outcomes. **Conclusion:** currently, hydrodissection is at the height of surgical procedures because it has proven to be truly effective in cases that, in the past, would have been thought to be treated only by entering the operating table.

**Key words:** Von Recklinghausen's disease, neurofibromatosis type 1, neurofibroma, hydro-dissection

1. Facultad de Medicina, Escuela de Medicina, Universidad de Los Andes, Mérida, Mérida, Venezuela.
2. Departamento de Cirugía, Facultad de Medicina, Escuela de Medicina, Universidad de Los Andes, Mérida, Mérida, Venezuela
3. Servicio de Cirugía General. Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes. Mérida, Venezuela. Correo-e: rojas7susan@gmail.com

Recepción: 21/08/2023  
Aprobación: 14/01/2024  
DOI: [10.48104/RVC.2024.77.1.3](https://doi.org/10.48104/RVC.2024.77.1.3)  
[www.revistavenezolanadecirugia.com](http://www.revistavenezolanadecirugia.com)

## INTRODUCCIÓN

La Neurofibromatosis (NF) forma parte de un conjunto de síndromes neurocutáneos caracterizados por alteraciones del Sistema Nervioso Central (SNC) y tegumentos, siendo una enfermedad autosómica dominante con penetrancia del 100 %, con expresividad variable, progresiva con afectación multisistémica. Sin embargo, hasta en el 50 % de los casos se asocia a mutaciones de novo. <sup>(1,2)</sup>

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es un trastorno caracterizado por la formación de neurofibromas en la piel, tejido subcutáneo, nervios craneales y los nervios de la base de la columna vertebral. Se presenta aproximadamente en 1 de cada 3.000 nacimientos y se caracteriza por la presencia de seis o más máculas de color “café en leche” de 0,5 cm de diámetro en zonas de pliegues de la piel tales como ingle y axilas, múltiples neurofibromas y la presencia de nódulos de Lisch. <sup>(3)</sup>

Los neurofibromas en la NF1 son de tres tipos bien delimitados desde el punto de vista clínico como histológico: neurofibroma cutáneo (cNF), presente en el 95 % de los pacientes, que a pesar de su naturaleza benigna, puede causar una morbilidad significativa y malestar psicosocial debido a su grave desfiguración, pudiendo presentarse como grandes placas de hiperpigmentación o múltiples estructuras individuales similares a pólipos; neurofibromas nodulares, que se encuentran en los nervios periféricos de cualquier localización, aunque estos no infiltran estructuras vecinas; y neurofibromas plexiformes (pNF) <sup>(1,2)</sup>, que son patognomónicos de la enfermedad de Von Recklinghausen, presentes en el 30 % de los pacientes. <sup>(1)</sup>

El presente caso tiene por objetivo resaltar el manejo quirúrgico no invasivo como tratamiento rehabilitador con un margen de recuperación mucho más corto, es por ello que se presenta paciente femenino en la tercera década de la vida quien cursa con diagnóstico de NF1 y que desde hace 4 meses refiere crecimiento abrupto de neuroma en región dorsal derecha.

### Presentación del caso

#### Información del Paciente

Se presenta caso de paciente femenina de 38 años de edad con antecedente de NF1, quien inicia enfermedad actual a los 10 años aproximadamente la cual notó por primera vez debido a un aumento de volumen en la zona supraescapular izquierda con un crecimiento progresivo y acelerado durante 4 meses hasta alcanzar el tamaño de 34 x 23,7 x 47,6 cm, que se extendió desde la región interescapular, supraescapular y cervical izquierda con presencia en toda la superficie corporal de múltiples manchas color café con leche y aspecto efelidiforme (Figura1), motivo por el cual acude a valoración por el servicio de Cirugía General.

#### Estudios diagnósticos

Se tomó una biopsia a ciegas con aguja core trucut en la lesión ubicada a nivel de la región dorsal, que por medio de



**Figura 1. Región interescapular, supraescapular y cervical izquierda de la paciente donde se evidencia neuroma gigante a predominio derecho**

cortes histológicos reveló proliferación de células con citoplasma eosinófilo de bordes mal definidos con núcleos fusiformes de extremos elongados con fibras colagenadas entremezcladas. El informe anatomopatológico confirmó diagnóstico de NF1 subtipo cutáneo.

La tomografía axial computarizada toraco-abdomino-pélvica con contraste endovenoso y aire reveló múltiples masas pediculadas, saculares y heterogéneas con implantación a nivel de la región interescapular, supraescapular y cervical izquierda, con densidad de tejidos blandos en relación con NF1 o enfermedad de Von Recklinghausen (Figura 2).



**Figura 2. TAC toraco-abdomino-pélvica con doble contraste muestra múltiples masas pediculadas, saculares y heterogéneas en región postero lateral izquierda**

#### Intervención terapéutica

Se planificó cirugía ambulatoria donde se realizó infiltración anestésica local en base de lesión con preparación de 10 cc lidocaína al 2% + 5 cc bupivacaína + 5 cc solución 0.9%, obteniendo hidrodissección de los tejidos que permitió identificación rápida de pedículo vascular para su posterior pinzamiento, corte, ligadura con seda 2-0 y exéresis de neurofibroma en un lapso de tiempo de 20 minutos con cierre por planos.

## SEGUIMIENTO Y RESULTADOS

Paciente evaluada en la consulta externa del servicio de Cirugía General del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes, que debido a una cirugía ambulatoria fue egresada a las 6 horas de la intervención, al momento de presentar recuperación de anestesia y del dolor.

Al mes vuelve a la consulta externa y se aprecia una evolución estética satisfactoria, no tuvo ninguna complicación posquirúrgica, presentando una situación a mediano plazo favorable (Figura 3).

Debido a la falta de recursos de la paciente, no se efectuó biopsia definitiva de la pieza extraída.



**Figura 3. Resultados postoperatorios inmediatos. B. Resultados postoperatorios al mes**

## DISCUSIÓN

Los neurofibromas son una patología de tipo neurocutánea <sup>(1)</sup>, entre ellas, la NF1 es una de las más comunes, heredada de carácter autosómico dominante. Si bien son tumores benignos, a medida que crecen, pueden provocar compresión de nervios y raíces nerviosas, generando un efecto de masa que puede conllevar a una parálisis significativa de las extremidades y pérdida de sensibilidad. <sup>(2)</sup>

La indicación quirúrgica dependerá del tipo de tumor, su localización, el compromiso de tejidos adyacentes y las complicaciones (especialmente asociadas al crecimiento tumoral). <sup>(4)</sup> Este caso es relevante debido al gran tamaño de la tumoración, ya que la vida cotidiana del paciente se veía comprometida a tal punto de ser incapacitante.

Existen varios métodos terapéuticos para tratar la NF, entre ellas la quimioterapia que tiene el propósito de reducir el tamaño para posteriormente realizar la extracción quirúrgica. Asimismo, se puede resear con láser dependiendo de la cantidad y ubicación de los mismos; por el contrario la radioterapia está contraindicada ya que existe la posibilidad de malignizarse las lesiones. <sup>(4, 5)</sup>

En nuestro caso, el procedimiento que se realizó es conocido como hidrodissección o inyección perineural, el cual aporta no sólo un efecto mecánico para liberar y descomprimir los nervios atrapados sino también un efecto farmacológico aliviando el dolor y promoviendo la recuperación a través de numerosos

mecanismos. Se aplica solución salina en el área de la incisión, la misma puede ir acompañada de otros fármacos inyectables como corticoesteroides o anestésicos locales, quienes ejercen función como expansores del espacio perineural pero sin causar desinflamación intrínseca como tal o una reparación propiamente dicha de los nervios. <sup>(6)</sup>

Aunque la lesión era de tamaño voluminoso, no se llevó a sala operatoria, si no que se realizó a nivel ambulatorio, cumpliendo con todas las medidas de asepsia y antisepsia, procediendo a la extracción de la tumoración administrando solución 0,9% aplicando la técnica de hidrodissección, como se mencionó anteriormente con la finalidad de descomprimir los paquetes nerviosos comprometidos, aliviar el dolor y disminuir la probabilidad de complicaciones que puede conllevar el someter al paciente a mesa operatoria.

A pesar de que fue un procedimiento a ciegas, la evolución y recuperación fueron satisfactorias; es por ello que la resección local por hidrodissección le ofrece hoy en día una alternativa quirúrgica menos invasiva y menos costosa a los pacientes portadores de esta enfermedad con lesiones particularmente incapacitante por su ubicación o tamaño.

## CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

BAMC: concepción, elaboración del manuscrito y revisión de la literatura. SSAE: concepción, elaboración del manuscrito y revisión de la literatura. GHMT: concepción, elaboración del manuscrito y revisión de la literatura. PHEE: concepción, elaboración del manuscrito y revisión de la literatura. AJC: manejo clínico quirúrgico del caso. RRS: manejo clínico quirúrgico del caso

## CONFLICTO DE INTERESES Y FINANCIACIÓN

Los autores declaramos no tener conflictos de intereses, ni haber recibido financiamiento o patrocinio de ninguna organización para realizar este trabajo.

## REFERENCIAS

1. Clará K, Hernandez G, Reyes. Neurofibroma gigante en región torácica en la enfermedad de Von Recklinghausen. *aniversariocimeq2021* [Internet]. 2021. [Citado 10 de agosto de 2023]. Disponible en: <https://aniversariocimeq2021.sld.cu/index.php/ac2021/Cimeq2021/paper/view/277>.
2. Li S, Chen Z, Le LO. New insights into the neurofibroma tumor cells of origin. *Neuro-Oncology Advances* [Internet]. 2020;2:13–22. [Citado 10 de agosto de 2023]. DOI: 10.1093/noonj/vdz044
3. Buchholze S, Verdeja R, Lombardi T. Type I Neurofibromatosis: Case Report and Review of the Literature Focused on Oral and Cutaneous Lesions. *Dermatopathology* [Internet]. 2021 Jan 7;8 (1):17–24. [Citado 10 de agosto de 2023]. DOI: 10.3390/dermatopathology8010003.
4. Correa M, Pasik N. Neurofibromatosis tipos 1 y 2. *Hosp Ital B Aires* [Internet]. 2019; 39 (4): 115-127. [Citado 10 de agosto de 2023]. Disponible en: <https://instituto.hospitalitaliano.org.ar/multimedia/>

- [archivos/noticias\\_attachs/47/documentos/109202\\_115-127-HI5-3-19-Correa-B.pdf](#)
5. De Moraes J, Conatto A, Lorenzi D, Duarte A, et al. Neurofibroma gigante e abordagem cirúrgica: relato de caso. *Arq Catarin Med* [Internet]. 2022; 51:110-915. [Citado 10 de agosto de 2023]. Disponible en: <https://revista.acm.org.br/index.php/arquivos/article/view/1200/637>
  6. Bultragunpootawee M, Chang KV, Vitoonpong T, Pornjaksawan S, Kitisak K, Saokaew S et al. The Effectiveness and Safety of Commonly Used Injectates for Ultrasound-Guided Hydrodissection Treatment of Peripheral Nerve Entrapment Syndromes: A Systematic Review. *Front Pharmacol* [Internet]. 2021; 11:321150. [Citado 20 de septiembre de 2023]. DOI: 10.3389/fphar.2020.621150.