

Presentación de caso

Plexopatía braquial secundaria a tumor maligno de la vaina del nervio periférico

Ayoze González Hernández *
María Dolores Mendoza Grimón **
Óscar Fabre Pi **
Santiago Díaz Nicolás **
Atasara Jiménez Mateos ***
Fernando Cabrera Naranjo ***

RESUMEN

Introducción: el plexo braquial puede verse afectado por patología neoplásica tanto primaria como secundaria. Los tumores primarios del plexo braquial son entidades poco frecuentes, aunque algunos, como el tumor maligno de la vaina del nervio periférico pueden tener un comportamiento agresivo. **Caso clínico:** se presenta una mujer de 31 años con disestesias y debilidad progresiva en el miembro superior izquierdo. El estudio neurofisiológico mostró afectación del plexo braquial izquierdo. En la resonancia magnética se observó una masa de tejido blando que invadía el plexo braquial. El estudio histológico fue compatible con un tumor maligno de la vaina del nervio periférico. **Conclusiones:** el tumor maligno de la vaina del nervio periférico es un tumor altamente agresivo que puede aparecer en pacientes sin datos clínicos de neurofibromatosis tipo 1. Debe mantenerse un elevado nivel de sospecha con el objetivo de no retrasar el diagnóstico para así poder realizar un tratamiento lo más conservador posible. (MÉD.UIS. 2010;23(3):259-63).

Palabras clave: Plexo braquial. Plexopatía braquial. Neoplasia. Tumor maligno. Vaina del nervio periférico.

SUMMARY

Brachial plexopathy secondary a malignant tumor of the peripheral nerve sheath

Introduction. Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) are sarcomas that are rarely located in the upper limb. **Clinical case.** We present a 31-year-old woman with progressive dysesthesia and weakness of the left upper limb. The neurophysiological study showed damage in the left brachial plexus. A soft tissue mass that was invading the plexus was observed in the magnetic resonance image. The anatomopathological study was compatible with MPNST diagnosis. **Conclusions.** Intrinsic tumors of the brachial plexus are uncommon. A MPNST is an extremely aggressive mesenchymal tumor that is seldom rooted in the brachial plexus. (Med. UIS. 2010;23(3):259-63).

Keywords: Brachial plexus. Brachial plexopathy. Neoplasm. Malignant tumor. Peripheral nerve sheath

*MD. Neurólogo. Consultor de neurología clínica. Tutor docente de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de GC. España.

**MD. Neurólogo. Consultora de neurología clínica. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de GC. España.

***MD. Médico Interno Residente en Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de GC. España.

Correspondencia: Dr. González Hernández. Hospital Universitario de GC. Dr. Negrín Sección de Neurología Barranco de la Ballena s/n 35010 Las Palmas. España. Teléfono: 928450271. e-mail: ayozegonzalez@hotmail.com

Artículo recibido el 10 de septiembre de 2010 y aceptado para publicación el 03 de noviembre de 2010

INTRODUCCIÓN

El Plexo Braquial (PB) es una estructura neural compleja que puede verse afectada por multitud de causas, entre las que se encuentran los traumatismos, la patología inflamatoria, las infecciones y causas parainfecciosas y las neoplasias. En general, los pacientes con plexopatía braquial presentan trastornos motores variados, con reflejos alterados y trastornos sensitivos también variables, que reflejan las diferentes porciones del PB afectadas. La plexopatía braquial neoplásica suele ser secundaria con mayor frecuencia a una diseminación metastásica, siendo los carcinomas de pulmón y mama los que metastatizan con mayor frecuencia en el PB. Menos frecuentemente, el PB puede verse afectado por tumores primarios^{1,2}, aunque la frecuencia real de aparición de los tumores primarios del PB es difícil de estimar, dada la escasez y variabilidad de los trabajos publicados. Los tumores primarios que más frecuentemente afectan al PB son el schwannoma, el neurofibroma, el tumor maligno de la vaina del nervio periférico (TMVNP) y el tumor desmoide³, entre otros.

El TMVNP es poco habitual en esta localización, y suele asociarse a Neurofibromatosis tipo 1 (NF1)^{4,5}. La NF1 es una enfermedad monogénica por mutaciones en el gen que codifica la neurofibromina, localizado en el cromosoma 17, que presenta un patrón de herencia autosómico dominante. Las manifestaciones de la NF1 son dependientes de la edad. Los criterios diagnósticos de NF1 se establecieron en 1988; para el diagnóstico de la misma, los pacientes deben reunir dos o más de los siguientes: (1) seis o más manchas cutáneas de color café con leche, (2) uno o más neurofibromas plexiformes, o dos o más neurofibromas de cualquier otro tipo, (3) pecas axilares o inguinales, (4) glioma de la vía óptica, (5) dos o más nódulos de Lisch en el iris, (6) una lesión ósea característica: displasia del esfenoides o displasia ósea en los huesos largos o (7) un familiar de primer grado con la enfermedad. Puede observarse como entre los criterios diagnósticos de la NF1 se encuentra la

presencia de neurofibromas, que pueden localizarse en los plexos nerviosos. Presentamos el caso de un TMVNP de localización intraplexo en un paciente sin criterios de NF1.

CASO CLÍNICO

Se presenta una mujer de 31 años de nacionalidad ucraniana, tabaquista de 20 cigarrillos/día y sin otros antecedentes personales ni familiares de interés. Fue evaluada en la consulta de electromiografía por una clínica progresiva de disestesias, parestesias y pérdida de fuerza de predominio distal en el Miembro Superior Izquierdo (MSI) de un año de evolución. Se asocia un síndrome de consunción, con pérdida aproximada de 10 kg de peso en ese tiempo. Al examen físico se observa una masa de localización proximal en MSI, de consistencia fibroelástica que se extiende al hemitórax izquierdo, adherida a planos profundos, dolorosa a la palpación y de unos 7 cm de diámetro. Se presenta un déficit motor en el MSI, presentando un balance muscular de 4/5 en el deltoides, 0/5 en el tríceps, 4/5 en el bíceps, 0/5 en los flexores y los extensores del carpo, 3/5 en los flexores de los dedos y 0/5 en los extensores de los dedos. El reflejo tricipital izquierdo estaba abolido (-/++++) y el estilorrádial disminuido (+/++++). En la exploración de la sensibilidad termoalgésica se apreciaba un trastorno disestésico global en el MSI, sin límites bien definidos, de predominio en la cara posterior del antebrazo y de la mano.

Se realiza un estudio de conducción nerviosa sensitiva y motora, en el que se encontró una disminución de la amplitud del potencial evocado sensitivo del nervio mediano registrado en el primer dedo y del nervio antebraquial cutáneo externo, junto a una disminución en la amplitud de los potenciales motores evocados en los nervios musculocutáneo, axilar, mediano, radial y cubital, todo ello compatible con una afectación completa del PB izquierdo con valores de daño axonal; además se realizó un estudio de músculo con aguja concéntrica (Tabla 1) en el que se observaron datos de afectación crónica, por lo que se solicitó una ecografía urgente de partes blandas que mostró

Tabla 1. Resultados del estudio con aguja.

Músculo	AME	PUM	ME
Deltoides	No	No AMV	Disminuido
Triceps	Fibrilaciones y ondas positivas. +++	Polifásicos Duración y amplitud disminuida	Negativo
Biceps Braquial	No	No AMV	Disminuido
Braquiorradial	Fibrilaciones y ondas positivas. +++	No AMV	Negativo
Extensor propio del segundo dedo	Fibrilaciones y ondas positivas. +++	No AMV	Negativo

AME, actividad muscular espontánea. PUM, potenciales de unidad motora. ME, máximo esfuerzo. AMV, actividad muscular voluntaria.

una masa lobulada heterogénea de 6x8 cm a nivel del PB izquierdo, realizándose entonces una biopsia por aspiración con aguja fina que fue positiva para células malignas. La Resonancia Magnética (RM) del PB mostró una masa en la región axilar izquierda, polilobulada, hipointensa en T1 y heterogéneamente hiperintensa en T2, con pequeños septos en su interior y que captaba contraste en la periferia, mostrando extensas áreas de necrosis; dicha masa invadía el PB y desplazaba las estructuras vasculares (Figura 1). Se realiza un estudio de extensión que incluye una tomografía computarizada tóraco-abdominal que no evidenció diseminación a distancia.

Debido al gran tamaño de la masa y a la ausencia de diseminación, se procedió a la desarticulación del MSI. En el estudio anatomopatológico se observaron células fusiformes con un núcleo oval pleomorfo dispuestas en fascículos irregulares. En su mayoría se caracterizaban por un estroma mixoide que alternaba zonas de alta celularidad

con otras de baja celularidad; se observaban múltiples áreas de necrosis y un índice mitótico elevado (10-15 mitosis/10cga), todo ello compatible con un TMVNP. Las tinciones inmunohistoquímicas mostraron reactividad para la vimentina, CD34, CD99, CD57 y el antígeno de membrana epitelial (EMA); sin embargo, la reactividad para la proteína S-100, CD56, actina y desmina fue negativa.

Se decidió administrar quimioterapia adyuvante, según el protocolo CYVADIC (Ciclofosfamida, Vincristina, Adriamicina y Dacarbazina) hasta completar cuatro ciclos. Durante los dos primeros años de seguimiento no se ha observado recidiva tumoral, aunque la paciente ha presentado como secuela un síndrome del miembro fantasma, por lo que ha precisado analgesia con derivados mórnicos.

DISCUSIÓN

El PB puede verse frecuentemente afectado de forma secundaria por neoplasias de estructuras vecinas que al crecer comprometen las estructuras neurales que lo conforman. Sin embargo, la afectación del PB por una neoplasia primaria del plexo es rara. Los tumores primarios pueden ser malignos y estos últimos, benignos, y pueden derivar tanto de elementos neurales (neurofibroma, neurofibroma plexiforme, schwannoma y tumor maligno periférico de la vaina neural) como no neurales



Figura 1. Resonancia Magnética del plexo braquial. Se observa una lesión hiperintensa en secuencias T2 que contiene estructuras septales en su interior y muestra extensas áreas de necrosis. La lesión invade el plexo braquial y desplaza las estructuras vasculares.

(tumor desmoide, lipoma)¹⁻⁵. Las neoplasias intrínsecas que más comúnmente asientan en el PB son los neurinomas y los neurofibromas, siendo el TMVNP muy poco habitual en esta localización.

Los tumores malignos periféricos de la vaina neural se encuentran entre los tumores malignos más habituales de extirpe mesenquimal, con una frecuencia estimada de 0,001% en la población general⁹⁻¹¹. Pueden aparecer esporádicamente o asociados a NF1^{11,12}. Los asociados a NF1 habitualmente se desarrollan a partir de un neurofibroma previo^{7,12,13}, a diferencia de los no asociados a NF1 que aparecen de novo. Tradicionalmente ha sido considerado un tumor altamente agresivo, que crece a lo largo del nervio y que puede infiltrar los tejidos contiguos^{14,15}. Presenta gran tendencia a las recidivas locales y a metastatizar a distancia, con tasas de hasta un 65% según algunas series^{12,14}. En este caso no se obtuvo en el momento del diagnóstico evidencia de metástasis a distancia, estando además la paciente libre de recidiva tras dos años de seguimiento. Su localización más frecuente es espinal y en miembros inferiores, siendo rara su aparición en el PB^{11,13-15}.

Histológicamente, los TMVNP son neoplasias de celularidad alta o moderada, con abundantes mitosis y atipias nucleares, con las células dispuestas en fascículos que se entremezclan con zonas mixoides hipercelulares^{14,19}. En ocasiones pueden verse rasgos de diferenciación a otras extirpes celulares. En nuestro caso no se observaron signos de diferenciación.

Los TMPVN son tumores de la edad adulta que suelen presentarse como una masa dolorosa de crecimiento rápido, con clínica neuropática que depende de la localización^{11,16,18}. Hasta en un 50 a 90% de los TMVNP puede identificarse la proteína S-100^{3,19}. En la valoración por RM de los TMPVN son especialmente útiles las secuencias STRs^{10,17,18,20}, que permite diferenciar con facilidad el tumor de las estructuras adyacentes. Menos útiles son las secuencias realizadas con administración de gadolinio intravenoso, que

no suelen aportar información adicional al resto de secuencias^{10,17}. La presencia en la RM de heterogeneidad, con evidencia de necrosis y hemorragia, junto con el aumento del metabolismo en la tomografía por emisión de positrones son datos que sugieren malignidad.

El tratamiento de elección en TMVNP que asientan en una extremidad es la cirugía, siempre intentando preservar el miembro con el objetivo de mantener la funcionalidad^{11,12,20}. En ocasiones, no es posible la cirugía conservadora, siendo necesaria la desarticulación de la extremidad afectada. En nuestro caso se procedió a la desarticulación de la extremidad afectada dado el tamaño de la lesión, sus características anatomopatológicas y su localización, puesto que no se podía garantizar que no quedaran restos de tumor con un abordaje más conservador. La radioterapia adyuvante puede utilizarse para tratar de disminuir las recidivas locales, aunque su función exacta no ha sido demostrada, sobre todo en los casos no asociados a NF1. La quimioterapia no ha demostrado beneficio en la disminución de recidivas locales^{11,12,19,21}. A pesar de las terapias adyuvantes utilizadas, el TMVNP presenta un comportamiento agresivo, con tasas de recurrencia local siguiendo a la resección completa de un 32 a 65%^{11,12,21,22}. En este período de seguimiento ha sido de 2 años, sin evidencias actualmente de recidivas locales ni de metástasis a distancia.

Hemos decidido comunicar este caso por varios motivos. Por un lado nos ha parecido interesante describir un tumor maligno primario como causa de la plexopatía braquial, debido a su poca frecuencia en el PB, sobre todo en ausencia de NF. Por otra parte, destacamos el papel de los estudios neurofisiológicos como parte de la exploración neurológica clínica. Creemos que no puede limitarse la electromiografía a una técnica complementaria realizada de forma automatizada, sino que tiene que formar parte de una valoración neurológica integral, en la que de ninguna manera puede faltar la exploración clínica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Moghekar AR, Moghekar AR, Karli N, Chaudhry V. Brachial plexopathies: etiology, frequency, and electrodiagnostic localization. *J Clin Neuromuscul Dis.* 2007;9(1):243-7.
2. Mullins GM, O'Sullivan SS, Neligan A, Daly S, Galvin RJ, Sweeney BJ, McNamara B. Non-traumatic brachial plexopathies, clinical, radiological and neurophysiological findings from a tertiary centre. *Clin Neurol Neurosurg.* 2007;109(8):661-6.
3. Binder DK, Smith JS, Barbaro NM. Primary brachial plexus tumors: imaging, surgical, and pathological findings in 25 patients. *Neurosurg Focus.* 2004;6(5):E11.
4. Gupta G, Mammis A, Maniker A. Malignant peripheral nerve sheath tumors. *Neurosurg Clin N Am.* 2008;19(4):533-43.
5. Gupta G, Maniker A. Malignant peripheral nerve sheath tumors. *Neurosurg Focus.* 2007;22(6):E12.
6. Wittenberg KH, Adkins MC. MR Imaging of nontraumatic brachial plexopathies: frequency and spectrum of findings. *Radiographics* 2000;20:1023-32.
7. Lusk MD, Kline DG, Garcia CA. Tumors of the brachial plexus. *Neurosurgery* 1987;21:439-53.
8. Dart LH, MacCarty CS, Love JG, et al. Neoplasms of the brachial plexus. *Minn Med* 1970;53:959-64.
9. Foley KM, Woodruff JM, Ellis FT, et al. Radiation-induced malignant and atypical peripheral nerve sheath tumors. *Ann Neurol* 1980;7:311-8.
10. Fuchs B, Spinner RJ, Rock MG. Malignant peripheral nerve sheath tumors: an update. *J Surg Orthop Adv.* 2005;14:168-74.
11. Baehring JM, Betensky RA, Batchelor TT. Malignant peripheral nerve sheath tumor. The clinical spectrum and outcome of treatment. *Neurology* 2003;61:696-8.
12. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer* 1986;57:2006-21.
13. Evans DG, Baser ME, McLaughran J, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumours in neurofibromatosis 1. *J Med Genet* 2002;39:311-4.
14. Glazer HS, Lee JKT, Levitt RG, et al. Radiation fibrosis: differentiation from recurrent tumor by MR imaging. *Radiology* 1985;156:721-6
15. Wouter van Es H, Engelen AM, Witkamp TD, Ramos LM, Felderg MA. Radiation-induced brachial plexopathy: MR imaging. *Skeletal Radiol* 1997;26:284-8
16. Kim DH, Murovic JA, Tiel RL, et al. A series of 397 peripheral neural sheath tumors: 30-year experience at Louisiana State University Health Sciences Center. *J Neurosurg* 2005;102:246-55.
17. Mrugala MM, Batchelor TT, Plotkin SR. Peripheral and cranial nerve sheath tumors. *Curr Opin Neurol.* 2005;18:604-10.
18. Mann FA, Murphy WA, Totty WG, Manaster BJ. Magnetic resonance imaging of peripheral nerve sheath tumors. Assessment by numerical visual fuzzy cluster analysis. *Invest Radiol.* 1990;25:1238-45.
19. Wanebo JE, Malik JM, VandenBerg SR, Wanebo HJ, Driesen N, Persing JA. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 28 cases. *Cancer* 1993;71:1247-53.
20. Pilavaki M, Chourmouzi D, Kiziridou A, Skordalaki A, Zarampoukas T, Drevelengas A. Imaging of peripheral nerve sheath tumors with pathologic correlation: pictorial review. *Eur J Radiol.* 2004;52:229-39.
21. Wong WW, Hirose T, Scheithauer BW, Schild SE, Gunderson LL. Malignant peripheral nerve sheath tumor: analysis of treatment outcome. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998;42:351-60.
22. Doorn PF, Molenaar WM, Buter J, Hoekstra HJ. Malignant peripheral nerve sheath tumor in patients with and without neurofibromatosis. *Eur J Surg Oncol* 1995;21:78-82.