

IMAGEN Y DOLOR

DOLOR 2002;17:177-180

ELENA CATALÀ PUIGBÓ¹
M^a VICTORIA RIBERA CANUDAS²

CASO 1

Paciente varón de 41 años, remitido por el Servicio de Rehabilitación por lumbociatalgia irritativa derecha, no deficitaria, de 8 años de evolución, sin diagnóstico etiológico. Se habían realizado RX, TC, RM, gammagrafía ósea y EMG informadas como normales.

La exploración clínica efectuada en el momento de la primera visita en la Unidad de Dolor fue compatible con el diagnóstico de presunción. Se instauró tratamiento del dolor con AINE y opioides menores y se solicitó interconsulta con la Unidad de Nervios Periféricos del Servicio de COT.

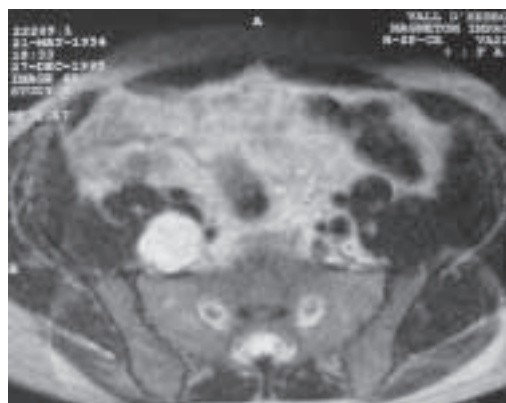
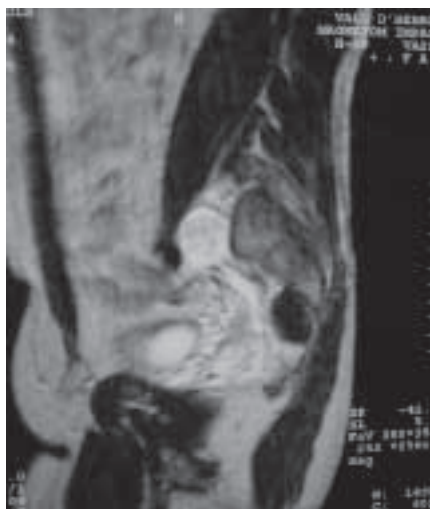
Las exploraciones efectuadas de nuevo permitieron orientar el diagnóstico hacia un probable neurinoma del plexo lumbosacro derecho (Figs. 1 y 2). Los estudios de dermatología (presencia de salpicado en región axilar) y genética molecular, orientaron el diagnóstico definitivo como neurofi-

bromatosis. Los estudios de genética en el resto de la familia fueron negativos.

Dada la persistencia del dolor radicular y antes de la toma de decisión terapéutica definitiva, instauramos tratamiento farmacológico con analgésicos, antidepresivos, antiepilépticos, opioides menores y TNS.

Fue intervenido quirúrgicamente por vía anterior por un equipo quirúrgico multidisciplinar (C. General, C. Vascular, Unidad del Raquis) practicando la exéresis de la tumoración. En el postoperatorio mantuvimos la misma pauta de tratamiento farmacológico instaurada previamente a la operación. Este tratamiento se mantuvo durante 3 meses, iniciando la reducción de las dosis de forma progresiva.

A los 5 meses de la operación, cuando se encontraba en franca regresión del dolor radicular, inició gonalgia izquierda, que inicialmente fue etiquetado de dolor de origen femoropatelar, pero que en la RM se demostró debido a un neurinoma de una rama sensitiva del nervio safeno que requirió tratamiento quirúrgico para



Figuras 1 y 2. Resonancia que muestra tumoración anterior de la pelvis derecha situada por delante de la hemivértebra derecha S-1, compatible con neurofibroma.

Clínica del Dolor

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

²Hospital Universitario Vall d'Hebron
Barcelona

su exéresis. La AP corroboró el diagnóstico de neurofibroma.

En el postoperatorio se mantuvo el tratamiento farmacológico con AINE, amitriptilina, clonazepam, gabapentina y tramadol, obteniéndose un correcto control tanto de las secuelas del dolor radicular como del dolor en rodilla.

Al año y medio de la intervención quirúrgica del plexo lumbosacro, empeora el dolor radi-

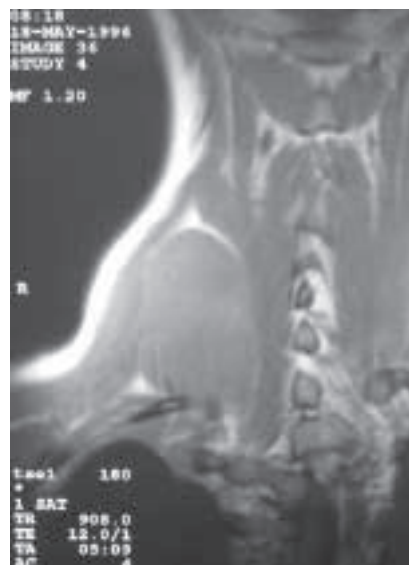
cular, requiriendo el aumento de las dosis de gabapentina y tramadol. Ante la falta de respuesta analgésica se remite de nuevo al Servicio de COT, el cual, tras una nueva RM, comprueba la recidiva de la tumoración sacra que se inicia en el interior de la pelvis y se extiende hacia la articulación de la cadera.

El paciente está pendiente de una nueva intervención quirúrgica.

CASO 2

Paciente mujer de 18 años, con antecedentes de escoliosis toracolumbar estabilizada y manchas café con leche en tronco y axilas, etiquetada desde los 12 años de neurofibromatosis. No existen antecedentes familiares de la enfermedad.

La paciente nos es remitida desde el Servicio de Cirugía Torácica por dolor en hemitórax y escápula derechos, que aparece después de una intervención quirúrgica practicada para exéresis de una masa heterogénea situada en espacio cervical posterior derecho entre masa paravertebral, trapecio, escaleno y elevador de la escápula, que se extendía caudalmente hasta el nivel del arco posterior de la segunda costilla, compatible con tumor de neurinoma (Figs. 3 y 4). No existe constancia de que se produjesen maniobras intempestivas sobre el plexo braquial durante el acto quirúrgico. No se logró la resección completa del tumor.



Figuras 3 y 4. Resonancia que muestra lesión expansiva localizada en el espacio paravertebral posterior derecho, extendiéndose desde la altura del cuerpo vertebral C5 hasta T2 de unos 5x4x6 cm. La lesión presenta unos márgenes bien definidos, es polilobulada y desplaza sin infiltrar los tejidos musculares vecinos, alcanzando por su margen inferior la 2ª costilla, todo ello compatible con neurinoma plexiforme.

intervención quirúrgica, en nuestra unidad se le instauró tratamiento con iontoforesis, amitriptilina (10 mg/día) y gabapentina (300 mg/día y aumentos graduales hasta dosis de 900 o 1.200 mg/día, según tolerancia) según protocolo de nuestra unidad. Acudió a la consulta a las 3 semanas de instaurar el tratamiento y de realizar 10 sesiones de iontoforesis con anestésico local y corticoides y el VAS que nos refería era de 5. Dado que presentaba molestias de sequedad de boca no aumentamos la dosis de amitriptilina y añadimos al tratamiento tramadol a dosis progresivas hasta alcanzar 150 mg/día, asociado a metoclopramida con la finalidad de disminuir la posible aparición de náuseas o vómitos. También aumentamos la dosis de gabapentina ya que sólo tomaba 900 mg/día y le prescribimos 1.200 mg/día.

Después de 1 mes y medio de tratamiento acudió de nuevo a nuestra consulta y el VAS era de 2-3 y la paciente estaba muy satisfecha, ya que podía dormir bien y el dolor que presentaba era soportable, persistiendo de forma leve la hiperestesia cutánea. En este momento añadimos al tratamiento pautado crema de capsaicina al 0,025% asociada a crema EMLA, 3 aplicaciones al día. Este tratamiento se mantuvo durante 2 meses y posteriormente se fueron reduciendo las dosis de los fármacos de forma progresiva hasta que se suspendieron, dada la mejoría clínica experimentada por la paciente. En el momento actual continúa asintomática.

Discusión

La neurofibromatosis es una hamartosis hereditaria que afecta tanto al mesodermo como al neuroectodermo. Estos tejidos hamartomatosos pueden aparecer en cualquier órgano del cuerpo. La enfermedad tiene carácter autonómico dominante con una mutación espontánea de aproximadamente un 50%.

La neurofibromatosis clásica fue descrita por Von Recklinghausen y afecta a 1 de cada 4.000 personas. El gen de la neurofibromatosis clásica ha sido identificado pero no existen tests genéticos directos para el diagnóstico de la enfermedad. El diagnóstico continúa siendo clínico.

Muchos tumores de los nervios periféricos son resultado de la proliferación de las células de Schwann. Entre ellos el neurofibroma, que puede presentarse como lesión aislada o como

lesión múltiple de una enfermedad de Von Recklinghausen.

Excepto los de la piel, los neurofibromas pueden malignizar y, por lo tanto, se aconseja su exéresis. En la neurofibromatosis estos tumores se encuentran asociados con manchas café con leche y otras lesiones como la hipertrofia de tejidos blandos, incluida la piel, hipertrofia del hueso, escoliosis, quistes óseos y otras anormalidades.

Se estima que un 50% de los pacientes de más de 50 años con neurofibromatosis desarrollarán la malignización en un neurofibroma.

El 60% de los pacientes con neurofibromatosis tienen algún tipo de alteración en la columna. Están descritos algunos casos de compresión medular causados por neurofibromas intraespinales que requieren la descompresión medular anterior o posterior en función de la localización del tumor.

Además de las manifestaciones clínicas dependientes del efecto masa de los tumores y de su localización, muchos pacientes presentan dolor local e irradiado en algunos de los tumores, lo que requiere modalidades combinadas de tratamientos que incluyen analgesia con fármacos indicados en el tratamiento del dolor neuropático, exéresis del tumor o radioterapia en los casos de localización del tumor de difícil acceso quirúrgico.

Órganos invadidos por la neurofibromatosis:

1) Piel: Manchas café con leche (normalmente más de 4).

Neurofibromas cutáneos.

Hiperpigmentación difusa o salpicada.

Elefantiasis neuromatosa.

2) SNC: schwannomas y neurofibromas en cerebro y médula.

Tumores asociados, gliomas y meningiomas.

3) Ojo: hamartomas del iris y nódulos de Lisch (en más del 90% de los pacientes).

4) Esqueleto: escoliosis sin evidencia de tumor en columna.

Hipercrecimiento óseo.

Seudoartrosis.

Lesiones quísticas radiolucientes.

Engrosamiento cortical y perióstico metafisario.

5) Vísceras: afectación de boca y lengua.

Tracto gastrointestinal.

Laringe.

Tracto respiratorio.

Tracto genitourinario.

Para el diagnóstico de la enfermedad se requieren como mínimo 2 de los siguientes criterios clínicos:

1) Más de 6 manchas café con leche (diámetro superior a 1,5 cm en pacientes pospubertad y de más de 5 mm de diámetro en pacientes prepúberes).

2) Presencia de 2 o más neurofibromas.

3) Salpicado en la región inguinal o axilar.

4) Glioma óptico.

5) Dos o más nódulos de Lisch en iris.

6) Una lesión típica ósea.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial debe hacerse con el neurilenoma, típica lesión solitaria capsulada de no más de 3-4 cm de diámetro localizada a lo largo de un nervio periférico y más raras veces en el trayecto ciático endopelviano. No acostumbran a dar déficit neurológico.

Con frecuencia la lesión diseca las fibras nerviosas sin provocar interrupción anatómica o funcional y en estos casos su exéresis puede hacerse sin dejar secuela neurológica.

El diagnóstico diferencial entre el neurofibroma y el neurilenoma se alcanza tras el estudio anatomopatológico del tumor extraído.

BIBLIOGRAFÍA

DiSimone RE, Berman AT, Schwentker EP. The orthopedic manifestation of neurofibromatosis: A clinical experience and review of the literature. Clin Orthop 1988;230:277-84.
Campbell's Operative Orthopaedics. 9ª ed. Mosby Inc 1999.