

## NEUROFIBROMA PLEXIFORME DE LA PARED TORACICA

Saúl Dorfman Gemer\*, Rubén Campos\*\*, Francisco López\*,  
Amable García\*\*, Luis G. Bravo\*

\* Servicios de Cirugía General y \*\* de Anatomía Patológica. Hospital General del Sur. Maracaibo, Venezuela.

### RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 21 años, sin enfermedad manifiesta de von Recklinghausen, con una tumoración localizada en el lado izquierdo de la pared torácica. Bajo anestesia general se practica extirpación de la tumoración, que se diagnosticó por estudio anatomopatológico como *neurofibroma plexiforme*. La evolución post-operatoria fué satisfactoria, sin recurrencia de la enfermedad. Se hacen consideraciones de la enfermedad de von Recklinghausen y neurofibroma plexiforme.

### INTRODUCCION

Robert Smith en el año 1849, describe una entidad nosológica caracterizada por la presencia de múltiples tumores cutáneos que son actualmente conocidos como neurofibromas, pero no fué hasta el año 1882 que von Recklinghausen, describe con mayor claridad la enfermedad, motivo por el cual la misma lleva su nombre (1, 2).

La neurofibromatosis, es una enfermedad congénita, de aparición familiar, con una variedad de manifestaciones, como lesiones en piel, tu-

mores en el sistema nervioso central y periférico, anomalías en huesos y vísceras (1, 11).

## REPORTE DEL CASO

Paciente femenino, 21 años de edad, sin historia de enfermedad mani-  
fiesta de von Recklinghausen, que consulta por presentar tumoración local-  
izada en el lado izquierdo de la pared torácica y mama del mismo lado,  
acompañado de dolor, en forma intermitente en el miembro superior iz-  
quierdo, desde hace 3 meses. La revisión de antecedentes, reveló niñez  
normal, sin historia familiar de enfermedad de von Recklinghausen.

El examen físico, demostró tumoración localizada en el lado izquierdo de  
la pared torácica (Figs. 1, 2), de 17 x 15 x 2,5 cms., blanda y no adhe-



**Fig. 1.— Neurofibroma plexiforme. Engrosamiento e hiperpigmentación de piel.**

rida a planos profundos. No se observaron manchas café-aut-lait, ni nódulos subcutáneos. La exploración del abdomen y de las extremidades fué normal. El examen neurológico no demostró patología central o periférica. Estudios de laboratorio y radiografías se encontraron dentro de límites normales.



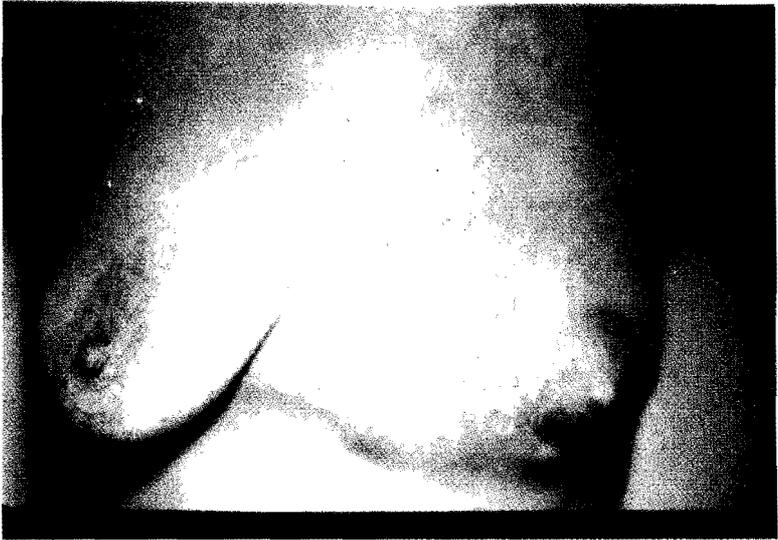
Fig. 2.— Neurofibroma plexiforme. Vista lateral.

La tumoración fué extirpada bajo anestesia general (Fig. 3) y el diagnóstico anatomopatológico fué **neurofibroma plexiforme** (Figs. 4, 5). La paciente evolucionó en forma satisfactoria sin recurrencia de la enfermedad a los 11 meses de la intervención.

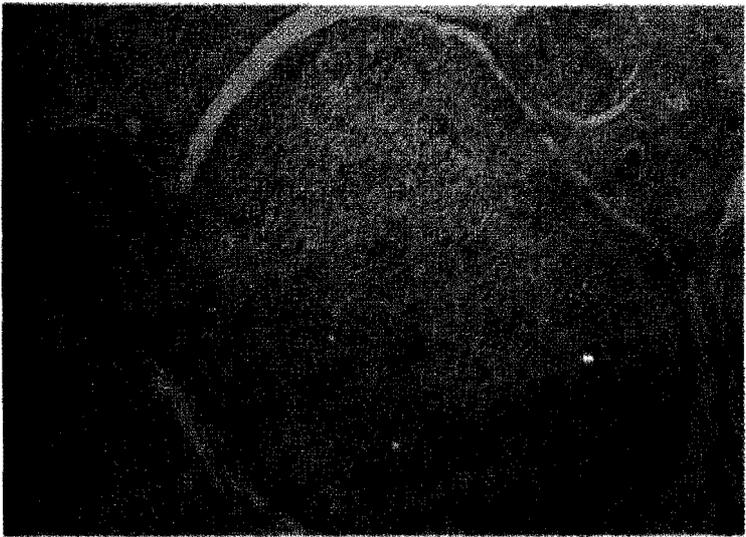
## DISCUSION

El **neurofibroma plexiforme**, es un tumor benigno de los nervios periféricos, no encapsulado, derivado de la célula de Schwann y de los fibroblastos del endoneuro y perineuro (7, 9). El tumor invade longitudinalmente los nervios periféricos, engrosándolos y haciéndolos tortuosos. Los sitios comunes incluyen órbita, cabeza y cuello y espalda (9, 11, 13).

Algunos autores afirman que todos los casos de neurofibromas están asociados con neurofibromatosis, aseveración que Stout (13) considera incorrecta, porque la mayoría de los pacientes que presentan un neurofibroma plexiforme solitario, no tiene evidencias de enfermedad de von Recklinghausen.



**Fig. 3.— Neurofibroma plexiforme. Resultado post-operatorio.**



**Fig. 4.— Neurofibroma plexiforme. Acentuada deformidad y tortuosidad del nervio (H.E. 20 X).**

Clásicamente estos tumores se originan de los elementos neurales vecinos a los orificios paravertebrales; solo en raras ocasiones se observan en los nervios intercostales y en otras partes de la pared torácica (6). En

neurofibromatosis se observan 3 causas de masas torácicas: neurofibroma "Dumbbell", meningocele intratorácico y neurofibroma intercostal (9).

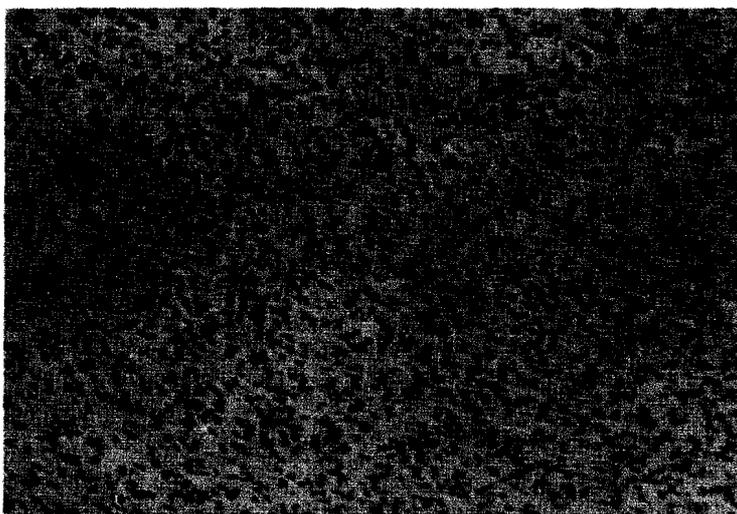


Fig. 5.— Neurofibroma plexiforme. Células de Schwann con su característica disposición ondulante (H.E. 200 X).

**Factores etiológicos.** La enfermedad es relativamente rara. Se presenta un caso por cada 2.000 pacientes que acuden por enfermedad de la piel (10). La incidencia según el sexo es mayor en los hombres en un 60% (12), pero Hochberg (6) reporta en su revisión ausencia de predisposición por sexo. La enfermedad ha sido reportada en todas las razas, no habiendo prevalencia entre las razas blanca y negra (12). La etiología de la enfermedad de von Recklinghausen, como la mayoría de los tumores, es desconocida (9); la sífilis ha sido mencionada como factor etiológico (12). La herencia ha sido demostrada por numerosos autores (1, 2, 4). Los neurofibromas cutáneos aparecen durante los primeros años de vida y la mayoría de los pacientes afirman presentar la tumoración desde el nacimiento (12).

**Manifestaciones clínicas.** Clínicamente (6, 7) la presencia de una tumoración dolorosa en la pared torácica, es lo que obliga al paciente a solicitar atención médica. La mayoría de los enfermos refieren la presencia del tumor por 10 años o mas. El crecimiento del tumor es lento.

La degeneración maligna de los neurofibromas es reportada con una incidencia que varía entre 2,4% y 29% con enfermedad de von Recklinghausen y puede ser sospechosa cuando el tumor presenta crecimiento o cambios de forma (1). La incidencia de malignización de estos tumores

ha sido reconocida pero no bien documentada (2); sin embargo la misma es elevada en los pacientes con edad avanzada y con enfermedad de von Recklinghausen (4). La evolución del cuadro clínico depende del número de órganos involucrados o del órgano afectado (2).

**Tratamiento.** El tratamiento de elección es quirúrgico (6), aún cuando algunos autores establecen que la biopsia o la extirpación de un neurofibroma benigno conlleva a riesgos, además de contribuir a la degeneración sarcomatosa de la lesión de la cual se obtuvo la biopsia o de alguna otra lesión a distancia (12). Las alteraciones funcionales o las deformidades cosméticas derivadas del crecimiento del tumor, justifican la intervención (8). El tratamiento quirúrgico debe ser realizado practicándose una extirpación amplia de la lesión (14).

### ABSTRACT

**Plexiform neurofibroma of the chest wall.** Dorfman-Gemer S. (*Servicio de Cirugía, Hospital General del Sur, Maracaibo, Venezuela*), Campos R., López F., García A., Bravo L. *Invest Clín* 22(4): 177-183, 1981.— A painless mass in the chest wall developed in a 21 year-old woman without stigmata of von Recklinghausen disease is described. The mass was completely removed from the chest wall under general anesthesia and biopsy examination showed a plexiform neurofibroma. The patient had uneventful post-operative course without recurrence of the tumor. Some pertinent features of von Recklinghausen's disease and plexiform neurofibroma were analyzed.

### REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1— BARONE DA: Neurofibromatosis, a clinical overview. *Postgraduate Med* 66: 73-82, 1979.
- 2— BRASFIELD RD, DASGUPTA TK: Von Recklinghausen's disease: a clinico-pathological study. *Ann Surg* 175: 86-104, 1972.
- 3— BURNARD RJ, MARTINI N, BEATTIE EJ: The value of resection in tumors involving the chest wall. *J Thorac Cardiovasc Surg* 68: 530-535, 1974.
- 4— CHAUDHURI B, RONAN SG, MANALIGOD JR: Angiosarcoma arising in a Plexiform Neurofibroma. *Cancer* 46: 605-610, 1980.
- 5— DINEEN JP, BOLTAX RS: Problems in the management of chest wall tumor. *J Thorac Cardiovasc Surg* 52: 588-594, 1966.

- 6- HOCHBERG LA, RIVKIN LM: Benign neurogenic tumors of the chest wall. *Ann Surg* 138: 104-110, 1953.
  - 7- KRAGH LV, SOULE EH, MASSON JK: Benign and malignant neurilemmomas of the head and neck. *Surg Gynec Obstet* 111: 211-223, 1960.
  - 8- KRUEGER W, WEISBERGER E, BALLANTYNE AJ, GOEPFERT H: Plexiform neurofibroma of the head and neck. *Am J Surg* 138: 517-520, 1979.
  - 9- MESZAROS WT, GUZZO F, SCHORSCH H: Neurofibromatosis. *Am J Roentgenol* 98: 557-569, 1966.
  - 10- MILLER RM, SPARKES RS: Segmental neurofibromatosis. *Arch Dermatol* 113: 837-838, 1977.
  - 11- OSEBOLD W, MOORE KC: Plexiform neurofibroma infiltrating the facial nerve. *Arch Neurol* 36: 35-37, 1979.
  - 12- PRESTON FW, WALSH WS, CLARKE TH: Cutaneous neurofibromatosis (Von Recklinghausen's disease). *Arch Surg* 64: 813-827, 1952.
  - 13- STOUT AP. Tumors of the peripheral nervous system. *Atlas of tumor Pathology*, sec 2, fasc 6. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1975.
  - 14- WATKINS E, GERARD FP: Malignant tumors involving the chest wall. *J Thorac Cardiovasc Surg* 39: 117-129, 1960.
-