

# Tumor de plexo braquial con extensión cervico torácica en paciente pediátrico

Jorge Luis Bustamante, Nicolas Tello, Lucas Hinojosa, Ariel Perelló, Marcelo D'Agustini

Servicio de Neurocirugía Hospital de Niños Sor María Ludovica. La Plata, Buenos Aires, Argentina.

## RESUMEN

**Introducción:** Los tumores de plexo braquial constituyen una entidad infrecuente. Cuando la lesión cumple con criterios quirúrgicos, el tratamiento ideal es la exéresis completa.

**Descripción del caso:** Paciente pediátrica con antecedentes de neurofibromatosis que consulta por dolor leve y parestesias episódicas. Presenta masa palpable en región supraclavicular izquierda de consistencia duro elástica con signo de Tinel negativo. Se realiza una exéresis completa del neurofibroma mediante una cervicotomía anterior.

**Discusión:** La indicación quirúrgica fue realizada en base al crecimiento tumoral y su efecto de masa sobre estructuras contiguas, los trastornos sensitivos y su antecedente de NF1, que predispone a variantes malignas. La clavícula suele ser el elemento anatómico que define las principales vías de abordaje al plexo braquial.

**Conclusión:** Dejamos reportado un caso de neurofibroma de plexo braquial en una paciente pediátrica con neurofibromatosis. Describimos como la cervicotomía anterior fue una excelente vía a una masa extensión cervico torácica.

**Palabras clave:** Tumor de Plexo Braquial; Cirugía de Plexos Nerviosos; Cervicotomía; Neurofibromatosis; Neurofibroma

## ABSTRACT

**Introduction:** Brachial plexus tumors are an infrequent entity. When the lesion meets surgical criteria, the ideal treatment is its complete removal.

**Case report:** A pediatric patient with a history of neurofibromatosis consults for mild pain and episodic paresthesias. The patient presented to the hospital for an elastic palpable mass in the left supraclavicular region testing negative for Tinel's sign. Complete removal of the neurofibroma was performed through an anterior cervicotomy.

**Discussion:** The surgical indication was made based on the growth of the tumor and its mass effect on contiguous structures, the patient's sensory disorders and her neurofibromatosis history, which predisposes to malignant variants. The clavicle is usually the anatomical element defining the main approaches to the brachial plexus.

**Conclusion:** The purpose of this article was to present a case of a of brachial plexus neurofibroma in a pediatric patient with neurofibromatosis. The anterior cervicotomy it would seem to be an excellent approach to a cervical thoracic extension mass.

**Key words:** Brachial Plexus Tumor; Nerve Plexus Surgery; Cervicotomy; Neurofibromatosis; Neurofibroma

## INTRODUCCIÓN

La primera descripción de la cirugía de un tumor de plexo braquial es atribuida a Courvoisier en 1886, cuyo paciente lamentablemente evolucionó en el postquirúrgico con una parálisis de los músculos deltoides y bíceps<sup>2</sup>. Dichas neoplasias constituyen una entidad infrecuente, habiendo sido publicados en la literatura mundial menos de 800 casos entre 1970 y 2015. La mayoría de ellos son lesiones benignas, Schwannomas o neurofibromas<sup>5,8</sup>. Los tumores del plexo braquial con propagación hacia el tórax son excepcionales, con escasos reportes publicados<sup>1</sup>.

La neurofibromatosis (NF) es una enfermedad de transmisión autosómica dominante descrita por Friedrich von Recklinghausen en 1882. Resulta el más habitual de los síndromes neurocutáneos, antiguamente denominadas facomatosis: patologías que afectan la piel y el tejido nervioso. Se subdivide en dos formas de presentación: tipos 1 y 2 (NF1 y NF2). La incidencia de NF1 es de 1 cada 2500 a 3000 personas en el mundo<sup>4</sup>.

Cuando la lesión cumple con criterios quirúrgicos, el tratamiento ideal es la exéresis completa. El abordaje supracla-

vicular clásico al plexo braquial y sus lesiones suele realizarse por detrás del músculo esternocleidomastoideo (ECM)<sup>6,9</sup>.

Nuestro objetivo reside en presentar el caso de una paciente pediátrica con NF1, con una lesión de plexo braquial de extensión cervico torácica, resuelta quirúrgicamente mediante un abordaje no habitual para cirugías de dicho plexo.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de sexo femenino de 14 años de edad, con antecedente de NF1, con escaso seguimiento médico por su contexto social y familiar. Consulta por primera vez a neurocirugía con dolor leve y esporádico de localización inespecífica en miembro superior izquierdo. El mismo es acompañado de parestesias episódicas, con aumento de intensidad y frecuencia en los últimos 2 meses. Concorre a la consulta con resonancia magnética nuclear (RMN) de un año de antigüedad, que muestra tumoración en topografía de plexo braquial izquierdo. Al examen físico presenta una masa palpable en región supraclavicular izquierda, de consistencia duro elástica con signo de Tinel negativo. La imagen actualizada obtenida por RMN evidencia una lesión cervico torácica paravertebral izquierda, con marcado aumento de tamaño (fig. 1). Se extiende una masa tumoral en-

Jorge L. Bustamante

jorgeluisbustamante@hotmail.com

Recibido: Marzo de 2019. Aceptado: Agosto de 2019.

tre la sexta vértebra cervical y la tercera torácica, isointensa en T1 con respecto al tejido muscular, espontáneamente hiperintensa en secuencias T2 y STIR, con captación débil y heterogénea de contraste (fig. 2). La misma ejerce efecto de masa, desplazando al paquete vascular y visceral del cuello e involucrando la cúpula pleural (figs. 3 y 4).

Luego de planteada la indicación quirúrgica a la paciente y su familia se realiza el procedimiento con la paciente en decúbito dorsal con realce inter escapular y cabeza lateralizada hacia derecha. Se comienza con una incisión paralela e inmediata a la porción inferior del borde anterior del músculo ECM izquierdo, de aproximadamente 7cm de longitud (fig. 5). Se progresa en profundidad disecando por planos, se identifica el músculo platisma, luego al ECM, a la vena yugular interna (fig. 6). Posteriormente se lateraliza hacia la línea media el paquete vasculo nervioso del cuello, hasta lograr identificar la tumoración blanquecina de consistencia duroelástica (fig. 7). Se procede a coagular y abrir la capsula tumoral (fig. 8), para luego realizar su vaciamiento mediante aspirador ultrasónico y microcirugía, constatándose escaso sangrado proveniente del tumor. Se comprueba la exéresis macroscópicamente completa de la lesión, con indemnidad de estructuras vasculares, viscerales y nerviosas (figs. 9 y 10). La anatomía patológica dio por resultado neurofibroma.

En la RMN post operatoria se observó la resección total del tumor y la recuperación de la anatomía normal de las estructuras previamente desplazadas, sin aparición de tejido cicatrizal ni adherencias tisulares de importancia (fig. 11).

Luego de 6 meses de la cirugía, la paciente se encontraba clínicamente sin dolor ni parestesias en el miembro superior izquierdo. Lamentablemente abandonó nuevamente el seguimiento médico, no pudiéndose localizar ni con el servicio hospitalario de trabajo social.

## DISCUSIÓN

La presentación clínica de los tumores del plexo braquial está dada, en orden de frecuencia, por masa palpable, alteraciones de la sensibilidad de diferente magnitud (parestesias o anestesia, dolor o hipersensibilidad) y déficit motor<sup>5,7,9</sup>.

Hay consenso en la literatura referido al momento en el cual debe implementarse tratamiento quirúrgico. Este se basa en la aparición de déficit neurológico, alteraciones de la sensibilidad, aumento del tamaño de la masa tumoral y/o presencia de síndrome neurocutáneo, ya que predispone a variantes malignas<sup>8</sup>.

Cuando la lesión cumple con criterios quirúrgicos, el tratamiento ideal es la exéresis completa. No obstante, el objetivo principal de la cirugía debe ser preservar la función neurológica y evitar secuelas, especialmente aquellas

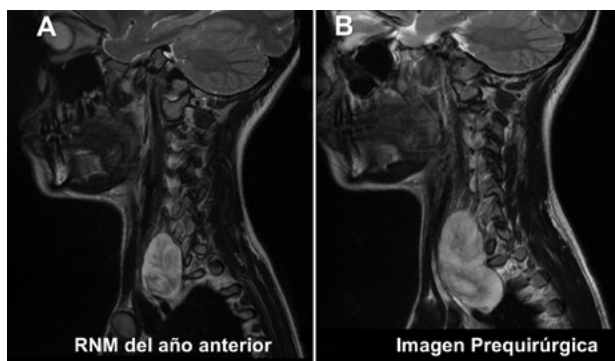


Figura 1: Resonancia de la lesión. A) Corte sagital en T2 donde se observa la lesión tumoral hiperintensa. B) Corte sagital en T2 con un año de diferencia donde se evidencia crecimiento tumoral.

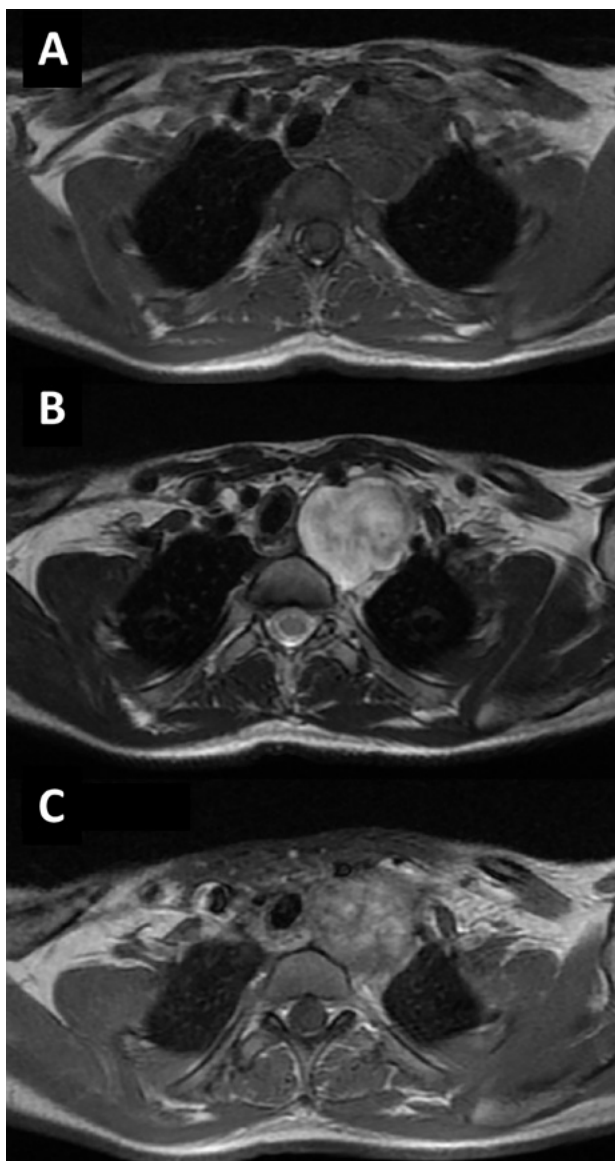


Figura 2: Cortes axiales de resonancia: A) Tiempo en T1. B) Tiempo en T2. C) Luego de la administración de gadolinio.

que pueden deteriorar la calidad de vida de los pacientes. Si esto se viera comprometido, podría aceptarse una resección parcial a fin de mantener la función<sup>9</sup>.

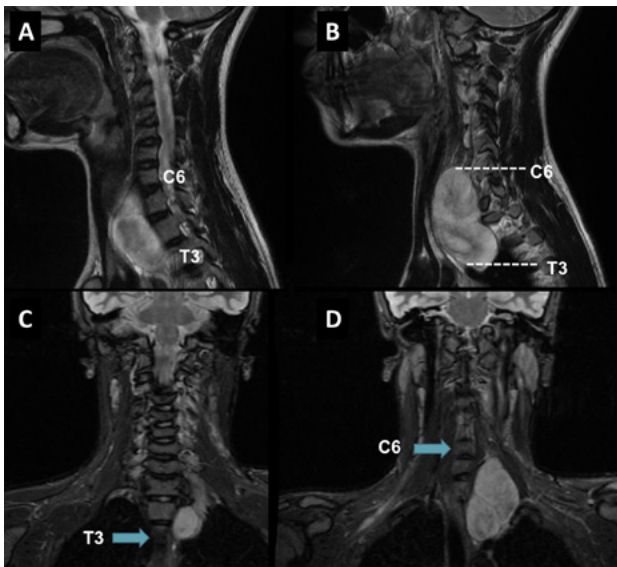


Figura 3: A y B) Cortes sagitales de resonancia magnética nuclear con la proyección de los cuerpos vertebrales C6 y T3. C y D) Cortes coronales con la proyección de dichas vértebras.

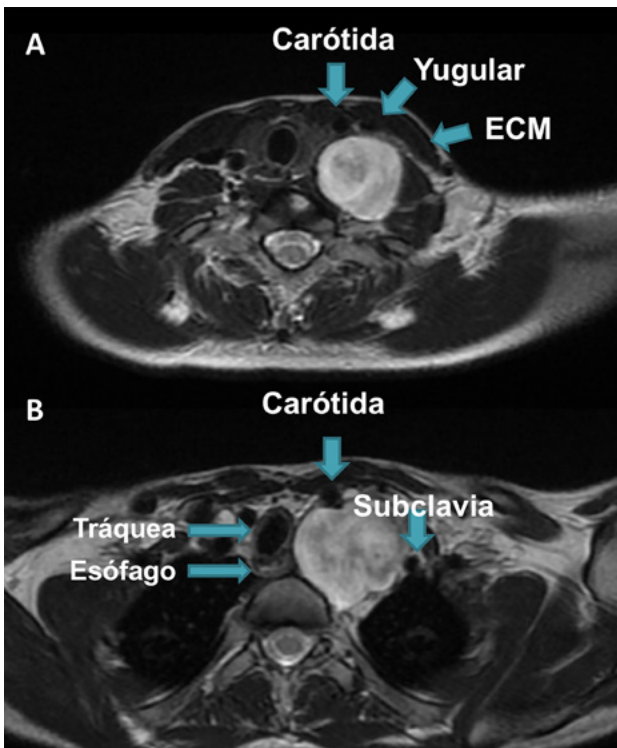


Figura 4: A) Corte axial de resonancia en T2 con la identificación de vasos desplazados por el tumor. ECM: Músculo esternocleidomastoideo. B) Corte axial T2 inferior al precedente en el que se observa el efecto de masa del tumor sobre vasos y vísceras.

En el caso de nuestra paciente, la indicación quirúrgica fue realizada en base al crecimiento tumoral y su efecto de masa sobre estructuras contiguas, los trastornos sensitivos y su antecedente de NF1.

La clavícula es el elemento anatómico que define las principales vías de abordaje al plexo braquial. En consecuencia, estas se denominan: supraclavicular, infraclavicular

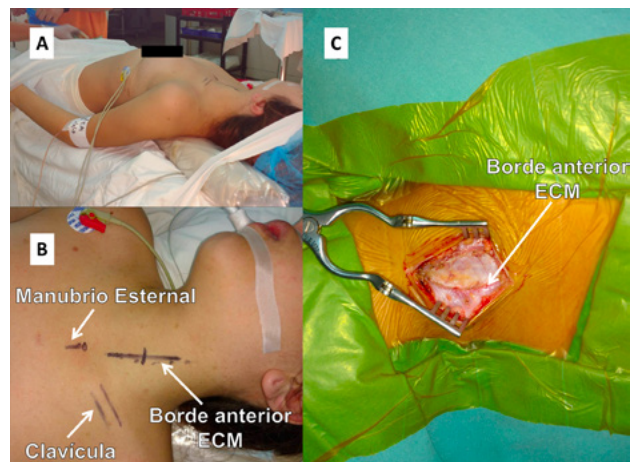


Figura 5: A) Posición de la paciente en quirófano. B) Reparos anatómicos y marcación de la futura incisión. EMC: Músculo Esternocleidomastoideo. C) Identificación del borde anterior del ECM en la progresión de la disección quirúrgica por planos.

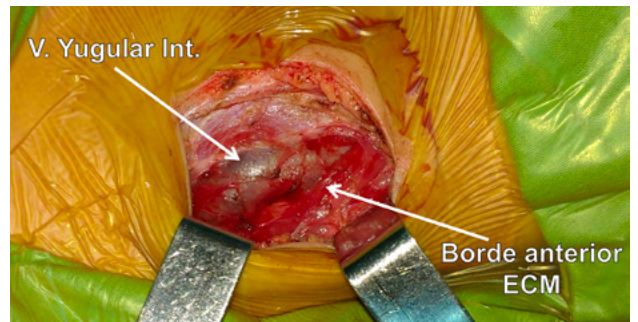


Figura 6: Identificación de la vena yugular interna. ECM: Músculo esternocleidomastoideo.

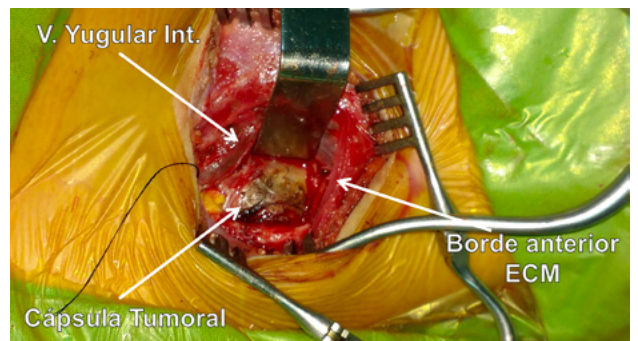


Figura 7: Medialización de la vena yugular interna y exposición de la cápsula tumoral. ECM: Músculo esternocleidomastoideo.

cular y transclavicular, pudiendo combinarse de acuerdo a la localización de la lesión<sup>10</sup>.

Si bien el abordaje de elección supraclavicular al plexo braquial suele ser retro ECM, observamos en esta oportunidad como la cervicotomía anterior nos brindó una buena vía de acceso esta lesión cervico torácica. Permitió su exposición, control y resección sin necesidad de realizar una luxación, o peor aún, una osteotomía de la clavícula (vía transclavicular). Esto último, además de incrementar los tiempos quirúrgicos y producir una mayor morbilidad a corto plazo, puede derivar como complicación en una pseudoartrosis de clavícula.

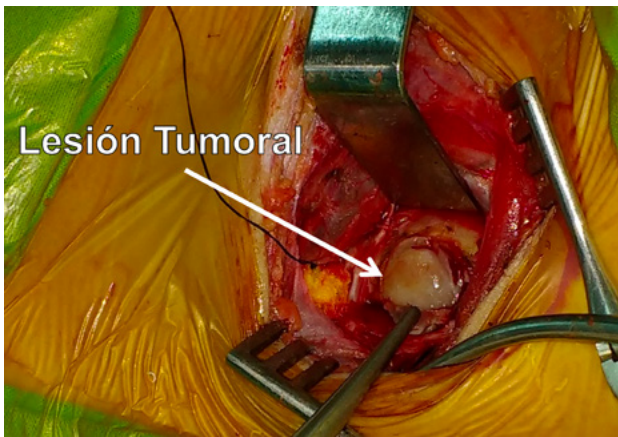


Figura 8: Exposición tumoral luego de la apertura de la cápsula.

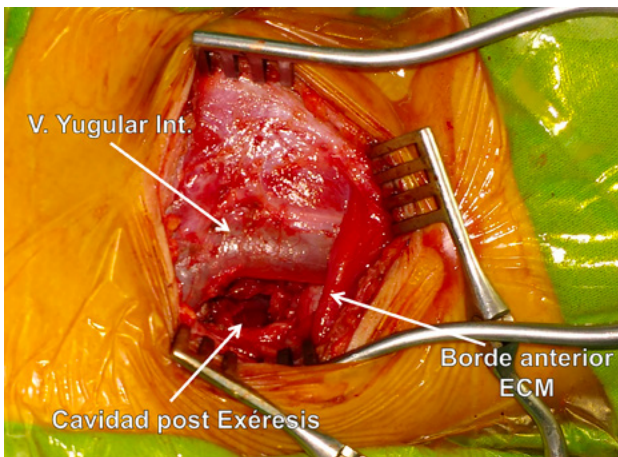


Figura 9: Finalizada la resección tumoral se observa la ventana de trabajo quirúrgico y el ingreso a la cavidad que ocupaba la lesión. ECM: Músculo esternocleidomastoideo.



Figura 10: Pieza tumoral.

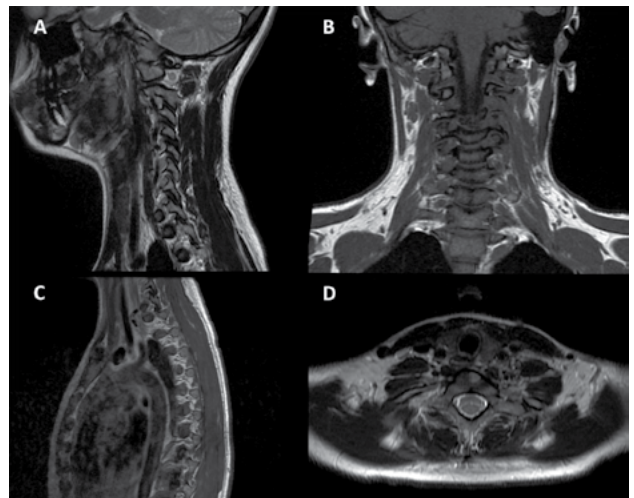


Figura 11: Resonancia post quirúrgica que evidencia la exéresis completa del tumor. A y C) Cortes sagitales. B) Corte coronal. D) Corte axial.

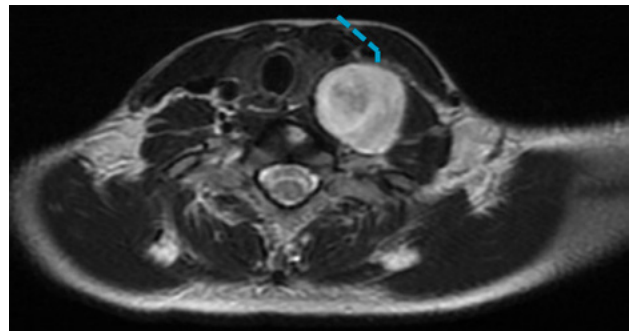


Figura 12: Planeamiento del abordaje realizado a la lesión (línea de puntos en corte axial de resonancia).

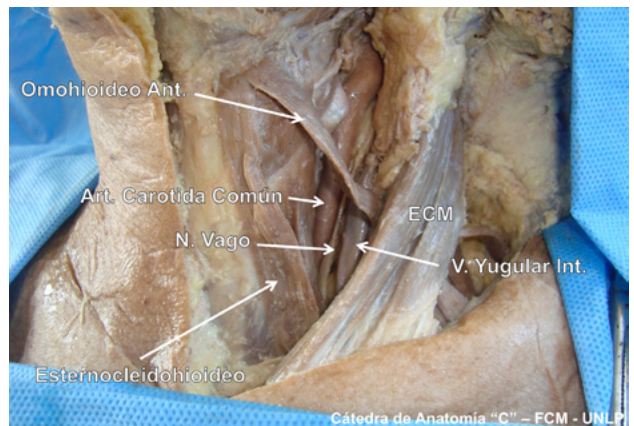


Figura 13: Preparado anatómico que muestra las principales estructuras de la cervicotomía anterior. ECM: Músculo esternocleidomastoideo.

La decisión de realizar una cervicotomía anterior fue derivada del análisis de los cortes axiales de la RMN. En ella se observa una distancia más corta y directa de acceso a la lesión una vez que se transpone la vena yugular interna. Asimismo, se encuentra facilitado el corredor para el alcance de la porción torácica del tumor, en comparación con el abordaje supraclavicular - retro ECM. También resultó de utilidad la disección de preparados anatómicos, para ponderar los alcances de cada vía y las principales es-

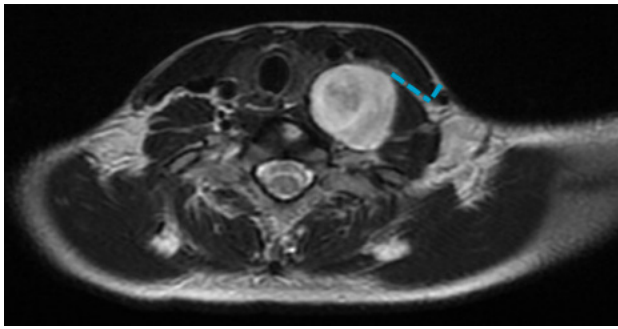


Figura 14: Abordaje retro Esternocleidomastoideo que no fue utilizado (línea de puntos en corte axial de resonancia).

estructuras a reparar (figs. 12 a 15).

Es manifiesto que las incisiones cervicales horizontales o levemente oblicuas hacia antero inferior, continuando las líneas de Langer, suelen poseer un mejor resultado estético. No obstante, en esta paciente se optó por realizar una incisión vertical oblicua paralela al borde anterior del ECM. Esta determinación fue basada en que la NF1 predispone a lesiones recidivantes de iguales características, por lo que existe la posibilidad concreta de futuras cirugías similares a la realizada en esta oportunidad. Para lo cual sería ventajoso realizar una reapertura y/o prolongación de la incisión hacia craneal o caudal, en vez de realizar múltiples cervicotomías horizontales. Asimismo, si durante el procedimiento quirúrgico realizado, hubiésemos tenido que prolongar la incisión hacia inferior para alcanzar

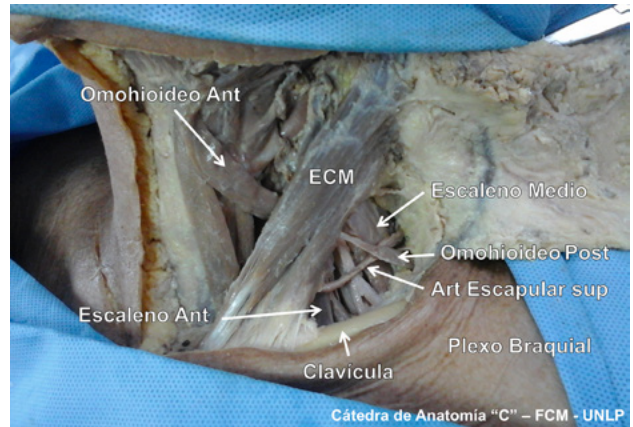


Figura 15: Preparado anatómico con disección de las estructuras visualizables en un abordaje supraclavicular – retro Esternocleidomastoideo (ECM) clásico al plexo braquial.

la extensión torácica de la lesión (vía transclavicular anteriormente mencionada), también hubiese sido de utilidad.

## CONCLUSIÓN

Dejamos reportado un caso de neurofibroma de plexo braquial en una paciente pediátrica con NF1. Describimos como la cervicotomía anterior nos brindó un excelente acceso y campo de trabajo, a una masa tumoral de gran tamaño con extensión cervico torácica (C6-T3), sin necesidad de luxar o realizar una osteotomía clavícula.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bandiera A, Negri G, Melloni G, Mandelli C, Gerevini S, Carretta A, et al. Management of Intrathoracic Benign Schwannomas of the Brachial Plexus. *Case Rep Surg*. 2014;2014:1-3.
2. Courvoisier LG. *Die Neurome eine Klinische Monographie*. Basel, Switzerland: B Schwode; 1886.
3. Das S, Ganju A, Tiel RI, Kline DG. Tumors of the brachial plexus. *Neurosurg Focus* 2007;22(6):1-6.
4. Hirbe AC, Gutmann DH. Neurofibromatosis type 1: a multidisciplinary approach to care. *Lancet Neurol* 2014; 13: 834-43.
5. Jia X, Yang J, Chen L, Yu C, Kondo T. Primary Brachial Plexus Tumors: Clinical Experiences of 143 Cases. *Clin Neurol Neurosurg*. 2016;148:91-5.
6. Lee HJ, Kim JH, Rhee SH, Gong HS, Baek GH. Is surgery for brachial plexus schwannomas safe and effective?. *Clin Orthop Relat Res*. 2014;472:1893-8.
7. Lwu S, Midha R. Clinical examination of brachial and pelvic plexus tumors. *Neurosurg Focus*. 2007;22(6):1-5.
8. Millan G, Casal D. Brachial plexus tumors in a tertiary referral center: a case series and literature review. *Acta Reumatol Port*. 2015;40:372-7.
9. Oré Acevedo JF, La Torre Caballero M, Urteaga Quiroga R. Neurofibroma cervical pediátrico. Reporte de caso. *An Fac med*. 2016;77(3):287-9.
10. Tschoe C, Holsapple JW, Binello E. Resection of primary brachial plexus tumor via a modified supraclavicular approach. *J Neurol Surg Rep* 2014;75:133-5.

## COMENTARIO

En el presente artículo los autores describen la estrategia utilizada para reseca un neurofibroma de plexo braquial con extensión a región torácica en un paciente de 14 años con diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1 (NF1).

Coincidiendo con los autores, en estos pacientes la indicación de cirugía se debe reservar a los casos que los neurofibromas generan dolor o compresión de estructuras y es mandatorio priorizar la integridad neurológica antes que la resección completa para mantener la calidad de vida lo más óptima posible.

Es de destacar la importancia en la planificación del abordaje en esta región y es evidente que los autores encontraron en la cervicotomía anterior una vía satisfactoria para la exéresis completa sin complicaciones. Felicito a los autores por el caso y por compartirlo en este artículo.

Romina Argañaraz  
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan. C.A.B.A., Argentina.

---

## COMENTARIO

El tratamiento de los tumores plexuales determina un desafío terapéutico al momento de decidir una resolución quirúrgica, ya sea por su baja incidencia, como por su particular relación anatómica. Estos aspectos se ven reflejados en la falta de familiarización con la técnica a utilizar.

La mayoría de los trabajos publicados describen diferentes abordajes o incluso combinaciones con toracotomías además del uso de toracoscopía.

Los autores describen con detalle la resolución de un caso de neurofibroma de plexo braquial con extensión intratorácica, mediante la utilización de una vía de abordaje poco convencional para estas lesiones, pero ampliamente utilizada por el neurocirujano (cervicotomía anterior), decidiendo esta vía de acceso en base al análisis de estudios prequirúrgicos y disecciones cadavéricas, con resultados satisfactorios.

La vía de acceso utilizada ofrece el beneficio de abordar al espacio prevertebral, en situación medial al músculo esternocleidomastoideo, otorgando relaciones anatómicas conocidas, por ser un abordaje habitual en el tratamiento de distintos trastornos espinales. Si bien se tiene en cuenta la escasa prevalencia de esta entidad patológica, sería interesante analizar los alcances del abordaje propuesto en un mayor número de casos, quizás estableciendo un trabajo multicéntrico.

En conclusión, el trabajo brinda las herramientas para el futuro análisis de estos casos particulares y ejemplifica la resolución satisfactoria de una patología poco frecuente con la utilización de un acceso familiar.

Marcelo Orellana

Hospital El Cruce. Florencio Varela, Buenos Aires, Argentina.

## COMENTARIO

Los autores han presentado una interesante propuesta de abordaje a la región cervicotorácica anterior, en el contexto de un inusual caso y con las dificultades típicas de un servicio público, como es el seguimiento a largo plazo de estos pacientes.

Han realizado un oportuno estudio anatómico/cadáverico, que considero adecuado y de gran profesionalismo, al plantear un abordaje poco habitual en nuestra práctica diaria, pudiendo reparar en posibles inconvenientes y sus soluciones antes de abordar el caso.

En lo personal disiento en que el tumor corresponda al plexo braquial. Por las imágenes y su forma de presentación clínica, impresiona una lesión plexiforme de niveles subyacentes y que se propaga hacia el tronco inferior, razón por la cual comparto que el abordaje supraclavicular clásico para plexo no hubiese sido el adecuado.

Con respecto a la patología en sí, los criterios de inclusión son los correctos y agregaría por consejo de las últimas publicaciones un screening corporal total con RMN con secuencias ponderadas como ADC (apparent diffusion coefficient) y PET-CT, que permitirían conocer la distribución y posibilidades de malignización tumoral en NF-1.<sup>1</sup>

En resumen, nos han presentado un excelente trabajo médico anatómico que alienta a los neurocirujanos generales incluir este tipo de cirugías en su práctica.

Martín Arneodo

Hospital San Martín. Paraná, Entre Ríos.

---

## BIBLIOGRAFÍA

1. "Tumor burden in patients with NF-1 and 2 and schwannomatosis: determination on whole-body mri. *Radiology*, 2009, 250(3) 665-673.