

Ganglion intraneural del nervio cubital

Presentación de un caso

F. MELINI DE PAZ, D. GARCIA CASTRO, J. A. CORDERO FERNANDEZ y R. FUSTER ACEBAL

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Resumen.—Se presenta un caso de un Tumor del Nervio Cubital que suele conocerse en la literatura como Ganglion Intraneural o Quiste mucoide de los nervios, y que es capaz de producir parálisis sensitiva y nerviosa. Se intenta diferenciarlos de los Gangliones sinoviales a través de un estudio de la bibliografía de todas las épocas, considerándose que se trata de degeneraciones del tejido conjuntivo nervioso que conducen a la metaplasia del tejido de sostén endo y perineural con vacuolización de los fibroblastos y producción de sustancia mucoide. En la revisión bibliográfica realizada no se encuentran más de una decena de casos con localización en el miembro superior y en el nervio cubital. Se esbozan los criterios de diagnóstico diferencial con otras minoraciones y lesiones de los nervios y se indica como tratamiento recomendable la exéresis quirúrgica.

INTRANEURAL GANGLION OF THE ULNAR NERVE. CASE REPORT

Summary.—A case of Ganglion Mucoide Cyst of the Ulnar Nerve producing combined motor and sensory deficit is reported. In the bibliographic study is possible to do the differential diagnosis between this specific tumor and the common Ganglia of the tendon sheath. Its origine may be the neural conjuntive tissue degeneration with subsequent endo and perineural tissue metaplasia, fibroblastic cyst and production of mucoide substance. There are not more than ten similar cases published in the literature. Its diferencial diagnosis and recomended treatment is presented.

INTRODUCCIÓN

Los Gangliones Intraneurales son unas raras formaciones benignas sobre las que se suele debatir si proceden por contigüidad de una formación quística mucosa o si se trata de una específica degeneración mucosa del nervio. En la literatura francesa se publican bajo la denominación de Seudoquistes Mucosos de los Nervios. Al parecer no pasan de unos cincuenta y cinco los casos publicados en la literatura mundial, y sólo diez en el miembro superior. Esta casuística puede ser aún menor si de ella se eliminan los casos que parece más lógico incluir entre los sobradamente conocidos Gangliones Sinoviales que

describiera por primera vez Eller en 1746 (1), en su trabajo «Exposition anatomique de l'origine et de la formation du ganglion», y que dió lugar a una eclosión de publicaciones, entre las que se pueden destacar por su valor histórico las de Gosselin en 1852 (2), Pick en 1867 (3), Volkmann en 1882 (4), Payr en 1898 (5), y Clarke en 1908 (6). Aunque antes que todos ellos, no debemos olvidar que ya Hipócrates (7) habló de los Gangliones Sinoviales llamándoles «Carne Mucosa».

La primera descripción del Ganglion Intraneural la hizo Busch en 1895 (8), al presentar un caso secundario a una fractura supracondílea del húmero con posterior parálisis cubital, negando la relación de la tumoración con la articulación, al encontrar que era similar a una inflamación del nervio con edema y engrasamiento, con un contenido líquido amarillento denso que remedaba al líquido sinovial, mientras que las paredes eran lisas y tapizadas por fibras nerviosas. Resaltó la rareza de estas tumoraciones, ya que

Correspondencia:

Dr. F. MELINI DE PAZ
Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología
Hospital Universitario de Valme
Carretera de Cádiz, s/n
41014 Sevilla



Figura 1. Aspecto operatorio de la tumoración, tal como se describe en el texto.

ni siquiera aparecían en los libros al uso de la época. Hartwel en 1901 (9), hace la primera descripción microscópica Loeffler y Volkmann en 1921 (10) refieren un ganglion en el nervio tibial de unos 2 cms. que produce dolor y parestesia y que se confunde con un esguince de tobillo, y Sultán en 1921 (11) presenta un caso con parálisis en el nervio poplíteo. En el miembro superior fue Dubs (12) en 1922 el que publica el caso de un pequeño ganglion en la rama dorsal del nervio cubital en un hombre de 68 años. Zaar en 1926 (13), publica un caso similar al de Sultán del nervio poplíteo. Wadstein en 1931 (14) describe 2 casos en el nervio peroneo, comentando como en uno de ellos el tumor recidiva tras la intervención quirúrgica y obliga a la exéresis del nervio. En 1936 Ellis (15), hace hincapié en la desaparición de la sintomatología tras la exéresis tumoral, y Ferguson (16), en 1937 presenta cómo caso no habitual, un quiste de 6 cms. de largo en el nervio peroneal opinando tras el estudio histopatológico realizado que los gangliones intraneurales son consecuencia de una metaplasia secundaria a una irritación del tejido conjuntivo, en contra de lo opinado por Carp y Stout, quienes en 1928 (17) ya habían indicado que el origen estaba en la degeneración mucoide del colágeno del tejido conjuntivo adyacente a la vaina tendinosa o a la cápsula de la articulación, no creyendo por ello que se tratara de tumoraciones intraneurales. En 1961 Parkes (18) ya los considera un hallazgo frecuente al presentar ocho casos, mientras que Barret y Cramer en 1963 (19), publican un trabajo sobre Gangliones del

Nervio Peroneal, con 25 casos, pero que identifican con los Schwannomas. Al miembro superior corresponde la publicación hecha en 1965 por el neurocirujano Gurdjian (20), con dos casos, de los cuales uno está localizado en el nervio cubital. En el mismo año, Stack (21) publica nueve casos del miembro inferior localizados en el ciático poplíteo externo, aunque incluyendo tumores quísticos paraarticulares de origen extraneural, serie sobre la que polemiza en 1970 Katz (22) aduciendo que el único neurocirujano que ha escrito algo sobre un Ganglion Intraneural fue Stack y que encima lo publicó en una revista ortopédica. De su caso presentado dice que es una lesión que merece la pena ser tratada atentamente por los neurocirujanos. En 1967 Friedlander (23) publica otro en el nervio tibial y en 1968 Lavarde (24) publica un nuevo caso, le llama Seudoquiste Mucoso de los Nervios Periféricos y hace una revisión bibliográfica de todos los que considera como tal. Las publicaciones más recientes con interés son las de Mahaley en 1974 (25) en el nervio tibial posterior, la de Faivre en 1975 (26) con dos casos en ciático poplíteo externo, la de Bowers (27) con uno en el nervio cubital en 1979 y la de Allieu en 1986 (28), sobre nueve casos, de los cuales cuatro eran de miembro superior, tres en el cubital y uno en el mediano.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un varón de 59 años, agricultor, que presentaba, tras varios meses de evolución, una progresiva pér-

dida de fuerza en mano derecha, con anestesia en zona cubital de la misma y con intenso dolor paroxístico en la eminencia hipotenar que se irradiaba hacia la axila y el codo. Como cuadro motor se detectaba una amiotrofia del primer interóseo dorsal y de la propia eminencia hipotenar y una garra cubital. El signo de Tinnel era positivo en todo el territorio cubital desde el codo al canal de Guyon. En el estudio electrofisiológico se comprobó una grave afectación cubital, con reducción del volumen axonal y potenciales de respuesta en la eminencia hipotenar.

Le practicamos una Exoneurolisis quirúrgica, con extirpación del tumor (Fig. 1), el cual tenía un aspecto lobular, distal al canal epitrocleo-olecránico, desarrollado en el interior del nervio, formando tres husos, de los cuales el mayor tenía el tamaño de una nuez. El contenido tumoral era gelatinoso y de color amarillento. El nervio mantenía un epineuro fibroso y adherido al tumor y en general un aspecto atrófico que impedía diferenciar la estructura fascicular. Las tres formaciones comunicaban entre sí, y fueron diagnosticadas histopatológicamente como Quiste Sinovial Intraneural cuyas paredes contenían tejido fibroso y acúmulos de mucílagos y con un revestimiento interno de células poliédricas de aspecto sinovial y sin atipias.

DISCUSIÓN

Jensen y Chodkow (29) atribuyen la causa de estas tumoraciones a los restos embrionarios de tejido sinovial ectópico que secundariamente evolucionarían a masas quísticas, mientras que Parkes y Stack (30 y 21) admiten que sean secundarias a una invasión del tronco nervioso por un quiste sinovial propagado. En la actualidad, histológicamente, parece que no es difícil diferenciar lo uno de lo otro, por lo que la mayoría de los autores (14, 16, 19, 31), opinan que los Gangliones Intraneurales son el resultado de la degeneración del tejido conjuntivo de la trama nerviosa, que conduciría a la metaplasia del tejido fibroso de sostén peri o endoneural como consecuencia de una irritación crónica, convirtiendo a los fibroblastos en células esferoideas que se vacuolizan y se llenan de mucina previamente a su desintegración, para terminar formando la sustancia mucoide. Por ello, si que habría que considerar al microtraumatismo crónico como un factor decisivo.

Su localización más habitual es en el ciático poplíteo externo (30-36), siendo pocos los situados en el nervio cubital similares al nuestro (9, 12, 20, 28). Algunos son de dudosa aceptación (37) y otros claramente no aceptables (38-40). La rareza de la localización cubital se refleja perfectamente en el trabajo de Bowers (27), el cual dice no haber encontrado ningún caso similar al suyo —en el nervio cubital—, intraneural y que produzca parálisis. Cree, dada la apariencia histológica del tumor, que se formó dentro de la sustancia de la rama motora para luego disecar el nervio periféricamente.

Clínicamente debutan por un dolor agudo, no constante, sin relación con el trabajo y sí con un traumatismo, que se irradia a lo largo de todo el trayecto del nervio. Esto ya los diferencia de los quistes artrosinoviales que al actuar por compresión el dolor afecta tanto a las celdas intermusculares del territorio del nervio implicado como de los adyacentes. Ello es frecuente cuando un ganglion comprime el nervio ciático poplíteo externo en la articulación tibio-peronea superior. En las genuinas localizaciones intraneurales del cubital se puede palpar la tumoración y por métodos densitométricos o con resonancia nuclear magnética se comprueba en algunos casos la expansión perineural del tumor.

Su diagnóstico diferencial puede hacerse a través de varios caminos. Según los síntomas dolorosos, hay que diferenciarlo de los síndromes canaliculares, sobre todo en miembro superior, ya que éstos tienen una clínica específica, con aumento de latencia en la aparición dolorosa, o con el neurofibroma que además de ello presenta un dolor de tipo hiperalgésico frente a los gangliones intraneurales que se manifiestan con hipostesia fina o anestesia franca. Si nos basamos en la tumoración percibida, hemos de contraponerlos con la neurofibromatosis, la lepra, los propios tumores intraneurales, los gangliones artrosinoviales o los tumores de las vainas nerviosas. La localización en un sólo nervio y la mayor dureza a la palpación descarta a los dos primeros, mientras que la mayor dureza a la palpación los diferencia de los artrosinoviales, los cuales además son menos desplazables que los gangliones intraneurales que se movilizan en el sentido del nervio. Si el diagnóstico se ha de hacer en el propio quirófano, la duda se limita a los gangliones intraneurales y los externos que comprimen un nervio, la cual se resuelve en el acto quirúrgico, mientras que los procedimientos histopatológicos nos resuelven el diagnóstico con el schwannoma quístico que posee una pared mucho más gruesa y un contenido serohemático. El neuromixoma ofrece menos dudas a los anatomopatólogos.

Finalmente, el tratamiento hay que abordarlo siempre desde la perspectiva quirúrgica, por escisión completa de la tumoración quística cavitaria, respetando al máximo la estructura fascicular del nervio. La extirpación subtotal conlleva siempre la aparición de recidivas y la abstención quirúrgica aboca a la degeneración nerviosa distalmente a la lesión. No podemos, con un sólo caso, entrar en el debate de si cuando se operan en el primer mes de su aparición desaparece totalmente la sintomatología y en los plazos más largos no.

Bibliografía

1. **Eller.** Exposition anatomique de l'origine et de la formation du Ganglion. Histoire de l'Academie Royale des Sciences et des Belles Lettres de Berlin. 1746; II: 108-14.
2. **Gosselin L.** Recherches sur le kystes synoviaux de la main et du poignet. Mém d l'Acad Nat de Méd 1852; XVI: 367-40.
3. **Pick T.** Ganglion under the radial artery communicating with the wrist joint. Tra Path Soc Ed London. 1867; XVIII: 274-6.
4. **Volkman R.** Ganglion, Ueberbein. V Pitha-Billroth's Handbuch der Allgemeinen u speciallen Chirurgie 1881; 88: 838-9.
5. **Payr E.** Beitrage zum feineren Bau und der Entstehung des carpalen Ganglien. Deutsche Ztschr F Chir 1898; XLIX: 3239-42.
6. **Clarke WC.** The pathogenesis of ganglia, with a description of the structure an development of synovial membrane. Surg Gynec Obst 1908; VII: 56-9.
7. **Hipócrates.** De articulicis. Edit Anutio Foesio 1657: 806.
8. **Busch JP.** Beiträge zur chirurgischen Erkrankung des peripheren Nervensystems. Ulnarislahmung bedingt durch eine traumatische Cyste in Nervus ulnaris. Arch Klin Chir 1895; 49: 451-3.
9. **Hartwell AS.** Cystic tumor of the median nerve, operation restoration of fonction. Boston Med Surg J 1901; 144: 582-3.
10. **Loeffler G, Volkman J.** Ein seltener befund bei angeblichen plattfussbeschwerden (Ganglion der Nervensheide des Tibialis). Zbl Chir 1921; 48: 963-5.
11. **Sultan C.** Ganglion der nervenscheide des Nervus Peroneus. Zentralb F Chir 1921; 49: 23-6.
12. **Dubs J.** Ganglion des Nervenscheide des Nervus Ulnaris. Deutsch Med Wochenschrift 1922; 48: 68.
13. **Zaar G.** Ueber Ganglion in der Nervensheide. Zbl Chir 1926; 53: 2551-4.
14. **Wadstein T.** Two Cases of Ganglia in the Sheath of the Peroneal Nerve. Acta Orthop Scand 1932; 2: 221-31.
15. **Ellis VH.** Two Cases of Ganglia in the Sheath of the Peroneal Nerve. Btir J Surg 1936; 24: 141-2.
16. **Ferguson LK.** Ganglion of peroneal nerve. Ann Surg 1937; 106: 313-6.
17. **Carp LM, Stout AP.** A study of ganglion. Surg Gynec Obst 1928; 43: 778-83.
18. **Parkes Ath.** Intra-neural ganglion of the lateral popliteal nerve. J Bone Joint Surg 1961; 43-B: 784-90.
19. **Barret R, Cramer F.** Tumors of the peripheral nerves and so called «ganglia» of the peroneal nerve. Clin Orthop 1963; 27: 235-46.
20. **Gurdjian ES.** Intra-neural cyst of the peroneal and ulnar nerves. Report of two cases. J Neurosurg 1965;23: 76-8.
21. **Stack RE.** Compression of the common peroneal nerve by ganglion cyst: report of nine cases. J Bone Joint Surg 1965; 47A: 773-8.
22. **Katz R.** Intra-neural ganglionis cyst of the peronea nerve. Case Report. J Neurosurg 1970; 32: 692-4.
23. **Friedlander HL.** Intra-neural ganglion of the tibial nerve. J Bone Joint Surg 1967; 49: 519-22.
24. **Lavarde G.** Les pseudo-Kystes mucoides des nerfs périphériques. J Chir 1968; 1: 97-104.
25. **Mahaley MS.** Ganglion of posterior tibial nerve. Case report. J Neurosurg 1970; 40: 120-4.
26. **Faivre J.** Les pseudo-kystes mucoides de la gaine du nerf sciatique popliteo externe. A propos de deux observations. Rev Neurolog 1975; 131: 709-20.
27. **Bowers WH.** Compression of the deep branch of the ulnar nerve by an intraneural cyst. J Bone Joint Surg 1976; 61A: 612-3.
28. **Allieu Y.** Neuf cas de dégenérescence mucoide des nerfs. Complication d'un syndrome canalaire? Rev Chir Orthop 1987; 73. Suppl II: 243-8.
29. **Chodkow WN.** Ganglien der peripherischen Nerven. Zbl Chir 1926; 53: 680-3.
30. **Parkes AR.** Intra-neural ganglion of the lateral popliteal Nerve. J Bone Joint Surg 1960; 42-B: 652-54.
31. **Clark K.** Ganglion of the lateral peroneal nerve. J Bone Joint Surg 1965; 47A: 778-83.
32. **Bettini G.** Un caso di ganglio della guaina del nervio sciatico popliteo esterno. Arch Putti 1960; 12: 219-20.
33. **Cobb GS.** Ganglion of peroneal nerve. Report o two cases. J Med Surg 1974; 41: 255-60.
34. **Hilel N.** Ganglioform enlargement of the lateral cutaneous nerve of the thigh. Its significance in the understanding of the etiology of Neuralgia Paresthetica. J Neurosurg 1960; 17: 843-5.
35. **Tupman BS.** Axonotmesis of Anterior Tibial Branch of lateral popliteal nerve due to Ganglion of the Nerve-Sheath. British J Surg 1957; 45: 23-4.
36. **Warren R.** Ganglion of the Common Peroneal Nerve. Cases Report. Ann Surg 1946; 124: 152-5.
37. **Jardini A.** Tumore cistico del nervo cubitale. Arch Orthop 1907; 24: 129-48.
38. **Brooks DM.** Nerve compression by simple ganglia: a review of thirteen collected cases. J Bone Joint Surg 1952; 34B: 391-400.
39. **Richmond DA.** Carpal ganglion with Ulnar Nerve compression. J Bone Joint Surg 1963; 45-B: 513-5.
40. **Seddon HJ.** Carpal Ganglion as a cause of Paralysis of the Deep Branch of the Ulnar Nerve. J Bone Joint Surg 1952; 34-B: 386-90.