

Izolowany nerwiakowłókniak splotowy ręki: opis dwóch przypadków. Propozycje diagnostyki i leczenia

Isolated hand plexus neurofibroma: two case reports. Diagnostics and treatment proposals

Piotr Szkolnicki¹, Jan Szkolnicki²

¹ Szpital Eskulap, ul. Koperkowa 2, 86-031 Osielesko, PL,

² SKN przy Klinice Chirurgii Ogólnej Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu, PL

Streszczenie

Wstęp: Nerwiakowłókniak splotowy najczęściej występuje w obrębie nerwów trójdzielných i korzeni nerwowych szyjnych zaopatrujących twarz. Na dłoni jest rzadko spotykany i dotyka osób z prawidłową motoryczną funkcją ręki. Jego diagnostyka różnicowa, jako guza tkanek miękkich jest szeroka, gdyż obejmuje zarówno zmiany łagodne, jak i złośliwe. Wywiad i badanie fizykalne ujawniają podstępnie rosnący, bezbolesny, niecharakterystyczny guz i często nie pomagają w diagnostyce.

Opis przypadku: Poniżej przedstawiono dwa przypadki izolowanego nerwiakowłóknia splotowego dłoni, wraz z propozycjami postępowania diagnostyczno-terapeutycznego i przeglądem literatury.

Wnioski: W diagnostyce ważne jest właściwe dobranie badań (Zdjęcie rtg, USG, MRI) co umożliwi ustalenie rozpoznania, oceni rozległość zmiany i dopasuje leczenie. Podejrzane zmiany powinny być poddane biopsji. Guzy łagodne usuwamy całkowicie z marginesem zdrowych tkanek, złośliwe mogą wymagać resekcji o większym zakresie, np. amputacji palca, dłoni, a pacjent powinien zostać zbadany pod kątem wznowy miejscowej i obecności przerzutów. W drugim z przypadków zastosowano doleczenie po zabiegu iniekcjami proloterapeutycznymi.

Słowa kluczowe: guz, ręka, nerwiakowłókniak splotowy

Abstract

Background: Neurofibroma most often occurs in the trigeminal nerves and cervical nerve roots supplying the face. It is rare on the palm and affects people with normal motor function of the hand. The differential diagnosis as a soft tissue tumor is wide, as it covers both benign and malignant lesions. Patient interview and physical examination reveal a growing, painless, uncharacteristic tumor but often do not help in diagnosis.

Case Report: Two cases of isolated hand plexus neurofibroma are presented below, along with diagnostic and therapeutic proposals and a literature review.

Conclusions: In diagnostics, it is important to select the appropriate examinations (X-ray, ultrasound, MRI), which will enable diagnosis, assess the extent of the lesion and adjust the treatment. Suspicious lesions should be biopsied. We remove benign tumors completely with the margin of healthy tissues, malignant tumors may require a larger resection, e.g. finger or hand amputation, and the patient should be examined for local recurrence and the presence of metastases. In the second case, post-treatment treatment with prolotherapy injections was used.

Key words: tumor, hand, plexiform neurofibroma

Otrzymano: 24-11-2019 → Zaakceptowano: 29-08-2022 → Opublikowano: 30-08-2022

✉ Piotr Szkolnicki, e-mail: pszkolnicki@poczta.onet.pl — adres prywatny w dyspozycji Redakcji

Wstęp

Nerwiakowłókniaki spłotowe są łagodnymi nowotworami osłonki nerwów obwodowych. Można je spotkać jako guzki pojedyncze lub mnogie, będące częścią obrazu klinicznego w dowolnym typie neurofibromatozy, mogące ulec zezłośliwieniu. Nerwiakowłókniaki powstają z komórek Schwanna wchodzących w skład nerwów skóry całego ciała, nerwów unerwiających narządy wewnętrzne i nerwów czaszkowych. Do najbardziej charakterystycznych objawów należy obecność rozproszonych, wydłużonych, sprężystych guzków podskórnych. Są to włókniaki, histologicznie przypominające pojedyncze nerwiaki, pojawiające się wzdłuż przebiegu nerwów obwodowych lub nerwów czaszkowych. Najczęściej występują na twarzy i szyi. Czasami prowadzą do masywnego powiększenia kończyny lub innej części ciała (stoniowacizna neurofibromatyczna) [1, 2].

Innym, również często spotykanym objawem są przebarwienia skórne, wyglądem przypominające plamy kawowe („*giant café-au-lait spot*”), a także zmiany o charakterze piegów lokalizujące się w okolicach pachwin oraz dołów pachowych [3]. Objawy neurologiczne związane są z uciskiem nerwiakowłókniaków na struktury sąsiadujące. Chory uskarża się wtedy na nerwobóle nerwów obwodowych. W literaturze możemy spotkać pojedyncze przypadki neurofibroma plexiform bez jakiegokolwiek związku z neurofibromatozą typu 1 [4–6].

Leczenie pacjentów z nerwiakowłókniakami spłotowymi nie jest dobrze zdefiniowane i ma na celu głównie kontrolowanie objawów. Chirurgiczne wycięcie jest jedyną dostępną terapią, gdyż nie ma leków, które mogłyby zapobiegać ich powstawaniu lub leczyć je zachowawczo. W chwili obecnej wyniki chirurgicznego wycięcia nie są w pełni zadowalające, a procedury te mogą być skomplikowane ze względu na rozmiar, lokalizację, stan naczyń, zaangażowanie nerwowe, mikroskopowe utkanie i wysokie tempo ponownego wzrostu guza [7]. Należy również wziąć pod uwagę fakt, iż znanych jest wiele przyczyn wywołujących zmiany guzowate podobne do nerwiakowłókniaków. Obejmują one urazowe uszkodzenia tkanek miękkich, zapalenia stawów, choroby ścięgien (np. tendinoza, zapalenie pochewki ścięgna, zerwanie ścięgna), nienowotworowe zmiany tkanek miękkich (np. ganglion, zapalenie kaletki, ziarniniak) oraz rzadziej nowotwory i ich przerzuty do tkanek miękkich [8].

Ogniskowe zmiany tkanek miękkich są często przyczyną bólu i wyczuwalnej masy guza [9]. W przypadkach tych, zwłaszcza w początkowym okresie, trafna diagnostyka jest kluczowa, aby ustalić rozpoznanie i strategię leczenia. Dlatego w konfrontacji z ogniskową zmianą guzowatą logicznym wydaje się przestrzeganie ustalonego algorytmu postępowania.

Najpierw powinno się zapewnić dokładny opis zmiany w korelacji z wiekiem pacjenta, lokalizacją, rodzajem zajętej tkanki, stanem sąsiadującego otoczenia. W tym celu, oprócz szczegółowego badania klinicznego należy wykonać USG zajętego obszaru, a jeżeli podejrzewamy zmianę kostną to bad. rtg w dwóch projekcjach z sąsiadującymi stawami. Zaawansowanie zmian kostnych, wymusza pogłębienie diagnostyki poprzez badanie TK. Natomiast zmiana ograniczona tylko do tkanek miękkich w USG wymagać będzie diagnostyki MRI, co dokładniej

zobrazuje infiltrację przez nią sąsiedztwa. Jeżeli badania obrazowe wykażą wysokie prawdopodobieństwo choroby rozrostowej, istotnym elementem diagnostycznym jest uzyskanie materiału do badania patomorfologicznego, pobranego w trakcie biopsji otwartej lub oligobiopsji i ustalenie rozpoznania histologicznego [10].

W przypadku potwierdzenia procesu nowotworowego konieczne zawsze jest wykonanie badania RTG/TK klatki piersiowej, USG/TK jamy brzusznej, a nawet PET celem wykluczenia przerzutów [11]. Drugi etap wdrożonego algorytmu nakazuje zaplanować leczenie w oparciu o odpowiedzi na następujące pytania:

- czy zmiana może być normalnym wariantem, czyli „zostaw mnie w spokoju, nie dotykaj”, uszkodzenie łagodnego typu, nie wymagające dalszego obrazowania i zaopatrzenia, a tylko obserwacji? [12]
- czy zmiana ma cechy sugerujące agresywną naturę, a wtedy jak daleko zaawansowane powinno być leczenie? [13].

Niejednorodność obrazu klinicznego niezidentyfikowanych ogniskowych zmian guzowatych w okolicy śródreżca, różnorodność dostępnych metod diagnozowania nie ułatwiają zadania, zarówno na etapie stawiania wstępnego rozpoznania, jak i podczas komunikacji między członkami zespołu interdyscyplinarnego, który niejednokrotnie powinien zająć się leczeniem. Dlatego też wydaje się ważną być współpraca na linii ortopeda-onkolog-patomorfolog. Dwa przypadki izolowanej nerwiakowłókniakowej zmiany dłoniowej części ręki opisane zostały poniżej ze względu na ich unikalność. Drugi z opisanych przypadków wskazał na dodatkową możliwość pozabiegowego doleczenia pacjenta pod postacią iniekcji proloterapeutycznych poprawiających wydolność leczonej kończyny.

Opis przypadku

Przypadek pierwszy: Pacjentka lat 73 leczona z powodu guza dłoni lewej. Guz owalny, twardy, uwypuklający się nad powierzchnię otwartej dłoni, o dobrze widocznych granicach, bolesny podczas palpacji. Zlokalizowany między ścięgniemi zginaczy palców II, III, IV, biegnący od dystalnego brzegu troczka zginaczy w kierunku śródreżca i palców. Guz uniemożliwiał zaciskanie dłoni w pięść. Pacjentka uskarżała się na nasilenie dolegliwości podczas chwywania przedmiotów, które potrafiły wypadać Jej z ręki.

Z wywiadu: pacjentka po operacyjnym wszczępieniu *by-passów* serca, leczona na mielodysplazję, nadczynność, a następnie niedoczynność tarczycy, oraz wielopoziomową dyskopatię upośledzającą chodzenie, z powodu której pierwotnie trafiła do poradni. O guzie dłoni wspomniała podczas jednej z kolejnych wizyt. W badaniu USG obraz przypominał torbiel galaretowatą, dobrze odgraniczoną od sąsiednich tkanek, z hipoechogenicznym, otorbionym wnętrzem. Podczas punkcji nie uzyskano żadnej treści, pojawił się jedynie bardzo silny ból z drętwieniem palców. Po usunięciu igły punkcyjnej objawy znacząco zmniejszyły się, a po kilku dniach, ustąpiły. Ze względu na pierwotnie występujący silny ból z obj. ciasnoty w kanale nad-

garstka (natężenie bólu 8/10 w skali VAS), nasilający się bardzo po punkcji, w której nie uzyskano żadnej treści, mimo obrazu w USG sugerującego torbiel, pominięto wykonanie bad. rtg, histologicznego i zdecydowano o usunięciu guza.

Według Seddona, resekcja guza nie jest konieczna, chyba że guz powoduje ból, wykazuje bujny wzrost lub upośledzenie funkcji, jak w opisanym przypadku [14]. Z podejrzeniem zapalenia pochewkowo-ścięgnistego zginaczy palców z rozplemem błony maziowej i uciskiem na nerwy palcowe skierowano pacjentkę do szpitala, w celu usunięcia zmiany i przekazania uzyskanego materiału do badania histologicznego.

W celu wyłuszczenia zmiany w całości, przecięto troczek zginaczy palców i rozciągnęo dłoniowe, odizolowano przyklejone do niej odgałęzienia n. pośrodkowego i odbarczono n. pośrodkowy w kanale nadgarstka ryc. 1.



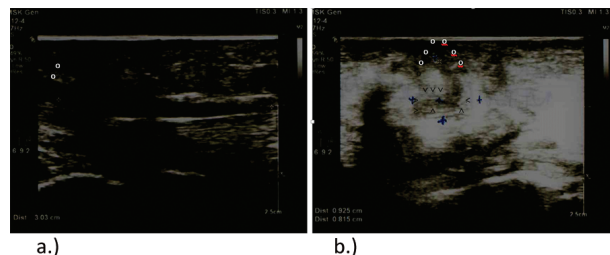
Ryc. 1. Lity guz umiejscowiony na n. pośrodkowym z przyklejonymi do niego odgałęzieniami palcowymi tego nerwu

Wyizolowany guz przecięto. Lity, o budowie „zbitej tkanki tłuszczowej”, otoczony torebką. W badaniu histopatologicznym rozpoznano atypowy nerwiakowłókniak splotowy. Zmianę wycięto w całości. Marginesy resekcji ujemne ryc. 2.



Ryc. 2. Lity, owalny guz, po przecięciu o wyglądzie zbitej tkanki tłuszczowej

Wczesny przebieg pooperacyjny niepowikłany. Rana wygoiła się prawidłowo, bóle ustąpiły, czynność chwytnej ręki powróciła. Podczas kontroli po 6 tyg. pacjentka zgłosiła ponowne pojawienie się guza. Mniejszy, niż poprzednio, zlokalizowany pomiędzy bliźną skórą po poprzednim zabiegu a kłębem kciuka. Bolesny podczas dotyku. Zaplanowano ponowny zabieg. Został on jednak poprzedzony wykonaniem rtg (stan kości nadgarstka i ręki prawidłowy) i dwukrotnym (w odstępie miesiąca) badaniem USG w celu określenia rozległości zmiany, dynamiki jej narastania oraz stosunku do sąsiadujących tkanek miękkich i kostnych ryc. 3.



Ryc. 3. Przekrój podłużny i poprzeczny przez dłoniową część śródręcza lewego:

(a) — (o o o) wznowa nerwiakowłóknia

(b) — (< ^ > ^) nerw pośrodkowy

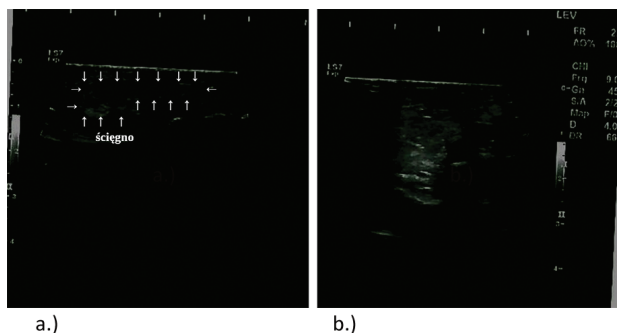
Badania MRI nie można było wykonać ze względu na wszczepy metalowe stabilizujące żebra i mostek po zabiegu kardiochirurgicznym. Zachowano wszelką ostrożność, mimo iż rozpoznanie dotyczyło łagodnego nowotworu. Przy rozpatrywaniu leczenia chirurgicznego, wzięto pod uwagę również fakt, iż zaobserwowano i opisano już wcześniej ewolucję neurofibromatozy z początkowej neurofibromy jako powolny, bezobjawowy wzrost w ciągu ośmiu lat. Należało założyć, że łagodny pierwotnie guz w niewielkim odsetku przypadków może ulec zezłośliwieniu. Dlatego też, podczas pierwszego zabiegu zastosowano wyłącznie wyłuszczenie guza z powodu dysfunkcji dłoni i bólu spowodowanego jego wzrostem, natomiast powtórnie usunięto rozlany rozrost włóknisty w bardziej rozległym zabiegu. Kanał nadgarstka pozostawiono „otwarty”. W celu jak najdokładniejszego wyizolowania procesu od tkanek zdrowych wspierano się tym razem lupą okularową 2.5X, 3.5X Dental Galileo, której podczas pierwszego zabiegu nie używano, gdyż zmiana praktycznie „sama wypadła z rany”. Wraz ze zmianą usunięto wychodzące od niej zwłóknienia uciskające gałęzie nerwowe palców II,III, część rozwidlającego się n. pośrodkowego oraz naczyń tej okolicy.

W badaniu hist.-pat. materiału pooperacyjnego stwierdzono tkankę włóknisto-ścięgnistą ze zmianami zwyrodnieniowymi. Wdrożono rehabilitację. Bezpośrednio po drugim zabiegu palce układały się na kształt ręki błogosławiącej, chociaż czynny ruch przeciwstawiania kciuka (tzw. ruch pęsetowy) i zaciskania ręki w pięść były zachowane. Ruchomość nadgarstka od początku wykazywała dobry zakres, natomiast ruchy palców II i III były spowolnione i mało precyzyjne choć z zachowanym zgięciem i wyprostem. W miarę postępów gojenia wygląd ręki stawał się prawidłowy. Ból, który po drugiej operacji wykazywał duże nasilenie, po okresie gojenia zmniejszył się, całkowicie jednak nie ustąpił. Pozostał na poziomie 2–3 /10 z okresowym nasileniem do 5/10 w skali VAS. Ustępował całkowicie po lekach p/bólowych, które pacjentka zażywała incydentalnie. Pozostał również zanik kłębku i okresowe osłabienie czucia kciuka i palca II. Funkcjonalność ręki powróciła, gdyż w miarę zmniejszania się bólu siła zginaczy pozostałych palców relatywnie zwiększyła się. Wypadanie przedmiotów ustąpiło. Okres obserwacji wyniósł cztery lata.

Nerwiakowłókniak splotowy wykazał w tym przypadku dyfuzyjny wzrost endoneurium nerwu pośrodkowego i jego gałęzi, z ciężkim zwężeniem tunelu nadgarstka [14–16]. Wtórnie rozwój tylko zbliznowacenia w obszarze rany pooperacyjnej doprowadził do ucisku struktur w kanale nadgarstka, który dru-

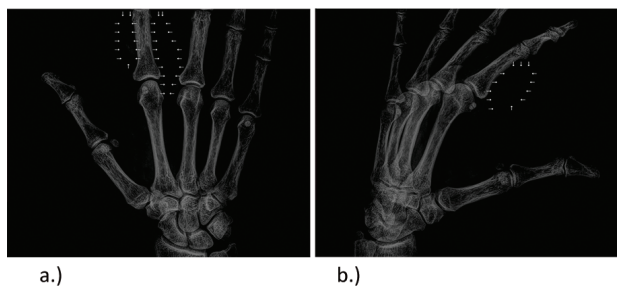
gi zabieg mocno ograniczył, jednak nie zlikwidował całkowicie. W okresie 4 lat od zabiegu nie zaobserwowano wznowy.

Przypadek drugi: Pacjentka lat 55 pierwotnie leczona z powodu epicondylitis lateralis iniekcjami okołostawowymi. Po około 1,5 roku od zakończenia leczenia zgłosiła się ponownie z powiększeniem obwodu palca II ręki prawej przez zmianę guzową oraz dolegliwościami o charakterze zespołu cieśni kanału nadgarstka. Zmiana powstała w wyniku dwukrotnego stłuczenia tej okolicy. Pierwsze stłuczenie miało miejsce 1,5 roku wcześniej. Wtedy, w miejscu urazu pojawiło się nieduże powiększenie obwodu palca, niebolesne, miękkie bez ograniczeń ruchów. Drugiego uderzenia pacjentka doznała dwa miesiące przed wizytą. Po tym incydencie wystąpił znaczny obrzęk, który powiększał się. Towarzyszyła mu bolesność oraz zatarcie obrysów palca II i odpromieniowej części śródręcza. W badaniu klinicznym zmiana miękka, nieograniczająca ruchów, niebolesna podczas ucisku. W badaniu USG guz otoczony torebką, o hiperechogenicznym wnętrzu. Położony po stronie dłoniowej palca, nie przechodził na śródręcze, nie naciekał ani ścięgna zginacza palca II, ani tkanki kostnej ryc. 4.



Ryc. 4. Nerwiakowłókniak nad ścięgnem zginacza palca II ręki prawej (↑↑↑) w przekroju:
(a) — podłużnym
(b) — poprzecznym

Tkanki te wykazywały jedynie niewielki obrzęk i rozpułchnienie dochodzące aż do kanału nadgarstka. Wykonano zdj. rtg nadgarstka i ręki (ryc. 5), oraz badanie MRI (ryc. 6 i ryc. 7).



Ryc. 5. Nerwiakowłókniak (↑↑↑) palca II ręki prawej na zdj. rtg w rzucie:
(a) — w rzucie AP
(b) — w rzucie Boczny

Ze względu na niepokojący opis w bad. dodatkowych i monstrialne zniekształcenie dłoni pacjentkę poddano leczeniu chirurgicznemu. Podobnie jak w poprzednio opisanym przypadku wyłuszczone w całości zmianę palca i dystalnej części śródręcza. Ze względu na obrzęk ścięgna zginacza palca drugiego i ucisk

w kanale nadgarstka, który skutkowało bólem i drętwieniem palców I-III przecięto troczek zginaczy i rozścięto dłoniowe w rzucie rany skórnej z usunięciem paska o gr. 1 cm i pozostawieniem kanału „na otwarto”. Podczas tego zabiegu, od razu użyto lupy okularowej 2.5X, 3.5X Dental Galileo. Usunięty guz przecięto. Lity, o strukturze „zbitej tkanki tłuszczowej”, otoczony torebką.



Ryc. 6. Nerwiakowłókniak palca II ręki prawej (↑↑↑) w badaniu MRI — przekrój poprzeczny



Ryc. 7. Nerwiakowłókniak palca II ręki prawej (↑↑↑) w badaniu MRI — przekrój podłużny

Badanie hist.-pat. rozpoznało nerwiakowłókniak splotowy. Ponieważ w poprzednim przypadku podobna sytuacja miała miejsce, w okresie gojenia pooperacyjnego włączono łącznie osiem iniekcji proloterapeutycznych w odstępach co 4 tyg., złożonych z kolagenu, hiperosmotycznej Glukozy z wit.C i w pierwszych pięciu ze sterydu. Przebieg gojenia niepowikłany, z płynnym, równomiernym postępowaniem. Mimo niewielkich trwałych następstw zabiegu ból zmniejszył się, a z czasem ustąpił. Poprawiła się funkcja chwytana oraz siła mięśniowa ręki. Pacjentka aktywna zawodowo jako fizjoterapeutka. Okres obserwacji wyniósł cztery lata. W chwili obecnej bez oznak nawrotu tego nowotworu.

Dyskusja

Nerwiakowłókniki dłoni i palców są niezwykle rzadkie. W literaturze jest tylko kilka opisów tego typu przypadków [17–22]. Nerwiakowłókniki mogą występować jako pojedyncze twory lub jako objaw uogólnionej neurofibromatozy. Odsetek wyizolowanych zmian nie związanych z neurofibromatozą wynosi tylko 10% [23, 24]. Diagnostyka różnicowa dla guza tkanki miękkiej dłoni i palca jest rozległa i obejmuje zarówno łagodne, jak

i złośliwe zmiany. Najczęściej występujące łagodne guzy tkanek miękkich palców to gangliony, guzy olbrzymiokomórkowe, włókniaki, guzy Glomusowe i Schwannoma. Guzy olbrzymiokomórkowe są drugim co do rozpowszechnienia nowotworem ręki [25, 26]. Włókniaki stanowią 1–3% guzów ręki [27, 28]. Guzy Gloma związane są z neurofibromatozą typu 1, ale mogą występować w izolacji [25]. Schwannoma i nerwiakowłókniaki są najczęstszymi nowotworami dłoni powstałymi z tkanki nerwowej [26]. Natomiast najczęstsze złośliwe zmiany nowotworowe to nowotwory skóry: rak płaskokomórkowy, który stanowi około 75% tych zmian, guzy wywodzące się z gruczołów potowych, oraz rak z komórek Merckela [28]. Mięsak płaskonabłonkowy, mięsak maziówki i złośliwa włóknista histiocytoma mają wysokie wskaźniki miejscowych nawrotów i przerzutów, a zatem stany te mogą wymagać rozległej amputacji [29, 30].

Biorąc pod uwagę wagę diagnostyki różnicowej, obrazowanie jest ważnym krokiem w przedoperacyjnej ocenie pacjenta. Oprócz zwykłych zdjęć rentgenowskich, sugerowane badania obrazujące guzy dłoni i palców obejmują ultradźwięki i TK lub MRI w celu oceny rozmiaru zmiany, zajęcia otaczających struktur, zaproponowania wstępnego rozpoznania i rozległości leczenia. Ultradźwięki są względnie niedrogie i łatwo dostępne, ale technicznie trudniejsze w ocenie. Wymagają dużego doświadczenia osoby badającej. TK lub MRI oferuje lepsze obrazowanie z większą anatomią szczegółową i większym prawdopodobieństwem dokładnej diagnozy, ale są to badania droższe i trudniej dostępne [31]. Ponieważ większość guzów tkanek miękkich ma podobne objawy kliniczne, uważa się że zmiany w obrębie dłoni i palców muszą być poddane przed lub pooperacyjnemu badaniu hist.-pat., w celu odpowiedzi na pytanie czy mają one charakter złośliwy. Rozpoznanie histopatologiczne i stopień złośliwości ustala się w oparciu o badanie mikroskopowe, dodatkowo z barwieniem hematoksyliną i eozyną, a także poszerzone o inne metody, na przykład immunohistochemię (S100 i SMA, Ki-67) [32].

Schwannoma są nowotworami zbudowanymi z jednorodnych komórek o morfologii komórek Schwanna, pierwotnie łagodnymi. Tylko niewielka część nerwiaków osłonkowych złośliwieje. Barwią się hematoksyliną i eozyną oraz immunohistochemiczne reagują na obecność białka S-100. Natomiast nerwiakowłókniaki wywodzą się ze składników obwodowych pni nerwowych: neurytów, komórek Schwanna, fibroblastów oraz śluzowatego i zdeorganizowanego podścieliska. Guzy te stanowią część obrazu klinicznego fakomatoz: choroby Recklinghausena, czyli nerwiakowłókniakowości typu 1 i nerwiakowłókniakowości typu 2. Mogą również ulegać transformacji złośliwej. Nerwiakowłókniaki reagują pozytywnie na obecność białka S-100 (marker nerwowy), CD34 (międzykomórkowe białko adhezyjne i glikoproteina na powierzchni komórki ze słabo poznaną funkcją) i ujemnie na obecność EMA (glikoproteiny mucyny na powierzchni większości gruczołowych i przewodowych komórek nabłonkowych, oraz niektórych komórek hematopetycznych), SMA (aktywny mięśni gładkich). W przeciwieństwie do powyżej opisanych nerwiaki złośliwe wykazują pozytywną reakcję na obecność EMA, S-100 i negatywną na obecność CD34, SMA [33].

Podczas operacji wszystkie łagodne zmiany powinny być całkowicie wycinane z zachowaniem ostrożności, aby nie uszkodzić znajdujących się w pobliżu struktur, w szczególności nerwów palcowych. Zajętą tkankę należy wyciąć z jak najmniejszym bezpiecznym marginesem [32, 34]. Używanie instrumentów powiększających zwiększa precyzję i doszczętność usunięcia zmian co nie jest bez znaczenia, gdyż operujemy w obrębie tkanki nerwowej.

Pacjenci ze zmianami złośliwymi będą najprawdopodobniej wymagali rozleglejszej operacji z oceną przerzutów i rozważenia radioterapii lub chemioterapii [34]. Po leczeniu operacyjnym w drugim przypadku, kierując się niedosytem niepełnego wygojenia p/bólowego z pierwszego przypadku wprowadzono doleczenie proloterapeutyczne. Spowodowało to odzyskanie zakresu ruchomości, siły i swobody ruchów, oraz zlikwidowało ból. Leczenie dało zaskakująco dobre efekty. W obu przypadkach potencjał gojenia był zmniejszony przez powstały po resekcji obszar bliznowaty o niepewnym rokowaniu. W drugim przypadku iniekcje proloterapeutyczne poprawiły jakość gojenia tkanek poprzez zastosowanie chemicznego (substancje hiperosmotyczne, witaminy, kolagen) i mechanicznego (skaryfikacja igłą) bodźca. Wprowadzono je w oparciu o doniesienia w których wzrost wytrzymałości i elastyczności tkanki łącznej po terapii hipertoniczną dextrozą wykazano w powtarzalnych, kontrolowanych i jednostronnie ślepych badaniach na zwierzętach [35], a efekt p/bólowy wykazano w oparciu o dowody z randomizowanego, kontrolowanego badania dotyczącego wskazań leczenia proloterapią przewlekłego bólu mięśniowo-szkieletowego [36].

Wnioski

Nerwiakowłókniak splotowy uważa się za trudny do zdiagnozowania, ponieważ częstotliwość jego występowania jest bardzo niska, ale gdy kryteria neurofibromatozy są spełnione, trafność rozpoznania wzrasta [37, 38]. Leczenie chirurgiczne neurofibromy jest kontrowersyjne, ponieważ często konieczne jest wycięcie całego lub części nerwu w celu radykalnego usunięcia guza. W tych przypadkach wskazane jest oprócz zwykłych zdjęć rentgenowskich, wykonanie badań obrazujących guzy dłoni i palców, które obejmują ultradźwięki i TK lub MRI w celu oceny rozmiaru zmiany, zajęcia otaczających struktur, zaproponowania wstępnego rozpoznania i rozległości leczenia. Jednak ostateczne rozpoznanie determinuje, często rozszerzone, badanie hist.-pat. Używanie instrumentów powiększających już podczas pobierania materiału do bad hist. pat zwiększa precyzję i doszczętność zabiegu co poprawia rokowanie. Dodatkową nieocenioną wartością leczniczą może być wprowadzenie jako doleczenia po leczeniu operacyjnym iniekcji proloterapeutycznych, które znacząco w jednym z opisanych przypadków wpłynęły na odzyskanie zakresu ruchomości, siły i swobody ruchów, oraz zlikwidowało ból.

Bibliografia

- Korf B.R. *Plexiform neurofibromas*. Am J Med Genet, 1999. 89([PubMed]):31–7.
- Fisher D.A., Chu P. i McCalmont T. *Solitary plexiform neurofibroma is not pathognomonic of von Recklinghausen's neurofibromatosis: A report of a case*. Int J Dermatol, 1997. 36([PubMed]):439–42.
- Listernick R. i Charrow J. *The Neurofibromatoses*. [w:] *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, strony 1331–9. New York: McGraw Hill, 7. wydanie, 2008.
- Aloi F.G. i Massobrio R. *Solitary plexiform neurofibroma*. Dermatologica, 1989. 179([PubMed]):84–6.
- Fisher D.A., Chu P. i McCalmont T. *Solitary plexiform neurofibroma is not pathognomonic of von Recklinghausen's neurofibromatosis: A report of a case*. Int J Dermatol, 1997. 36([PubMed]):439–42.
- Lee H.J., Koh B.K., Ha S.J. et al. *A case of isolated plexiform neurofibroma*. Ann Dermatol, 2000. 12:271–4.
- Nahabedian M.Y., Rozen S.M., Namnoum J.D. et al. *Giant plexiform neurofibroma of the back*. Ann Plast Surg, 2000. 45([PubMed]):442–5.
- Pendey S., Khare P. i Khare S. *Giant Cell Tumor of the second metatarsals: A case report and brief review*. International Journal of Scientific Research, styczeń 2019. 8(1):492–493. ISSN No 2277-8179.
- Kaste S.C., Strouse P.J., Fletcher B.D. et al. *Benign and Malignant bone tumors*. [w:] *Slovic TL (ed), Caffey's pediatric diagnostic imaging*. Mosby Elsevier, Philadelphia, 2008.
- Sitarska M., Czarnecki R., Kokoszka L. et al. *Chrzęstniakomięsak kości nadgarstka — opis przypadku*. Przypadki Medyczne. pl, 2015. (vol. 76):349–355. ISSN e-2084-2708.
- Krzakowski M. i Warzycha K. et al. *Zalecenia postępowania diagnostyczno-terapeutycznego w nowotworach złośliwych-2013*. Via Medica, 2013. strony 457–481.
- Vanel D., Ruggieri P., Ferrari S. et al. *The Incidental Skeletal Lesion: ignore or explore?* Cancer Imaging, październik 2009. (9 Spec No A):38–43. ISSN Special Issue A.
- Dimitriu D.I., Menten R. i Clapuyt P. *Pitfalls in the diagnosis of common benign bone tumors in children*. Insights Imaging, 2014. strony 645–655. doi:10.1007/s13244-014-0356-y.
- Seddon H. *Surgical Disorders of The Peripheral Nerves*. 1-st edition. The Williams and Wilkins Company, 1972. ISBN -10: 0443008094;-13: 978-0443008092.
- Nambi G.I., Gupta A.K. i Kumaran S. *Plexiform Neurofibroma of the finger*. J Plast Reconstr Aesthet Surg, 2008. strony 1402–3.
- Punia R.S., Dhingra N. i Mohan H. *Cutaneous plexiform schwannoma of the finger not associated with neurofibromatosis*. American Journal of Clinical Dermatology, 2008. 9(2):129–131.
- Hocar O., Madhar M., Akhdari N. et al. *Myxoid neurofibroma of the thumb*. Chirurgie de la Main, 2012. 31:217–219.
- Nambi G.I., Gupta A.K. i Kumaran S. *Plexiform neurofibroma of the finger*. Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery, 2008. 61:1402–1403.
- Gmyrek R.F., Beer R., Silvers D.N. et al. *Periungual myxoid neurofibroma*. Cutis, 2002. strony 54–56.
- Baran R. i Haneke E. *Subungual myxoid neurofibroma of the thumb*. Acta Derm Venereol, 2001. 81:210–211.
- Oshman R.G., Phelps R.G. i Kantor I. *A solitary neurofibroma on the finger*. Archives of Dermatology, 1988. 124:1185–1186.
- Pearl R.A. i O'Toole G. *A case of large sporadic neurofibroma of the hand*. J Plast Reconstr Aesthet Surg, 2010. 63:e573–e575.
- Lincoski C.J., Harter G.D. i Bush D.C. *Benign nerve tumors of the hand and the forearm*. Am J Orthop, 2007. 36:E32–E36.
- Lin V., Daniel S. i Forte V. *Is a plexiform neurofibroma pathognomonic of neurofibromatosis type I?* Laryngoscope, 2004. 114(8):1410–1414.
- Kumar M.G., Emmett R.J., Bayliss S.J. et al. *Glomus tumors in individuals with neurofibromatosis type 1*. J Am Acad Dermatol, 2014. 71:44–48.
- Bhattacharyya A.K., Perrin R. i Guha A. *Peripheral nerve tumors: management strategies and molecular insights*. J Neurooncol, 2004. 69:335–349.
- Weisstein J.S., Trumble T.E. i Budoff J.E. *Benign and malignant bone tumors*. [w:] *Hand Surgery Updates IV*. American Society for Surgery of the Hand, Rosemont, USA, 2007.
- Athanasian E.A., Hotchkiss R.N., Pederson W.C. et al. *Bone and soft tissue tumors*. [w:] *Green's Operative Hand Surgery*. Elsevier Health, Philadelphia, USA, 2010.
- Sobanko J.F., Dagum A.B., Davis I.C. et al. *Soft tissue tumors of the hand. 2. Malignant*. Dermatol Surg, 2007. 33:771–785.
- Karakousis C.P., De Young C. i Driscoll D.L. *Soft tissue sarcomas of the hand and foot: management and survival*. Ann Surg Oncol, 1998. 5:238–240.
- Horcajadas A.B., Lafuente J.L., de la Cruz Burgos R. et al. *Ultrasound and MR findings in tumor and tumor-like lesions of the fingers*. Eur Radiol, 2003. 13:672–685.
- Henderson M.M., Neumeister M.W. i Bueno R.A. Jr. *Hand tumors: I. skin and soft-tissue tumors of the hand*. Plast Reconstr Surg, luty 2014. 133(2):154e–64e. doi:10.1097/01.prs.0000436854.09656.05.
- Arora K., Gardner J., Gonzalez R. et al. *Pathology Outlines.com*, 2014.
- Roldan-Marin R., Dominguez-Cherit J., Vega-Memije M.E. et al. *Solitary subungual neurofibroma: an uncommon finding and a review of the literature*. J Drugs Dermatol, 2006. 5:672–674.
- Yoshii Y., Zhao C., Schmelzer J.D. et al. *Effects of multiple injections of hypertonic dextrose in the rabbit carpal tunnel: a potential model of carpal tunnel syndrome development*. Segmental neurofibromatosis of the hand and upper extremity: a case report. Hand (N Y), 2014. 1(9):52–57. doi:10.1007/s11552-013-9599-1.
- Panagos A. *Dextrose Prolotherapy to Treat Pain, Improve Activities of Daily Living, and Improve Quality of Life in an Ewing's Sarcoma Patient Following Radiation and Chemotherapy Treatment*. Cureus, luty 2021. 2(13). doi:10.7759/cureus.13549.
- Ilyas A.M., Nourissat G. i Jupiter J.B. *Segmental neurofibromatosis of the hand and upper extremity: a case report*. J Hand Surg Am, grudzień 2007. 32(10):1538–42. doi:10.1016/j.jhsa.2007.07.012.
- Gajeski B.L., Kettner N.W., Awwad E.E. et al. *Neurofibromatosis type I: clinical and imaging features of Von Recklinghausen's disease*. J Manipulative Physiol Ther, 2003. strony 116–27.

Wkład autorów/authors' contribution: Piotr Szkolnicki – redakcja wstępu, redakcja opisu przypadku, redakcja dyskusji, korekta artykułu; Jan Szkolnicki – redakcja wstępu, redakcja opisu przypadku, redakcja dyskusji, zebranie materiału, zebranie bibliografii

Komentarz:

Praca dotyczy trudnego dla chirurga problemu leczenia operacyjnego zmian rozrostowych w obrębie nerwu. Autor słusznie podkreśla wagę diagnostyki i ustalenia przed operacją jak to możliwe — czy zmiana jest łagodna czy złośliwa. Z klinicznego punktu widzenia wykonanie resekcji zmiany z zachowaniem funkcji nerwu jest optymalnym rozwiązaniem, jednak nie zawsze zapewniającym doszczętność onkologiczną. W Klinice Chirurgii Plastycznej Endokrynologicznej i Ogólnej PUM wykonywałem wielokrotnie rekonstrukcje nerwów obwodowych po radykalnym wycięciu guza wraz z pniem nerwu — co po badaniu mikroskopowym okazywało się być zmianą łagodną. [...] W wielu przypadkach zamienia się biopsję igłową (jako mało pewną) na otwartą z pobraniem wycinka z guza i po ustaleniu rozpoznania mikroskopowego planuje się leczenie.

Prof. dr hab. n. med. Piotr Prowans