

# Abordaje por subunidades estéticas en el neurofibroma plexiforme facial masivo: a propósito de un caso

M. de la Torre Macías, B. Berenguer Frohner, C. Lorca García, E. de Tomás Palacios

Sección de Cirugía Plástica Infantil. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

## RESUMEN

Los neurofibromas plexiformes son una forma de presentación de la neurofibromatosis tipo 1 (NF1) que pueden originar grandes deformaciones faciales. El tratamiento de estas tumoraciones casi nunca es curativo, el abordaje quirúrgico tiene por objetivo mejorar la estética y la función. Requiere un abordaje multidisciplinar y suele necesitar cirugía por etapas.

Se presenta el caso de un paciente varón con NF1 que presenta un neurofibroma plexiforme facial periorbitario y malar izquierdo con invasión intra y extraconal de crecimiento lento.

Acude con 16 años a la consulta de cirugía plástica para corrección de las deformidades faciales de partes blandas. Se realiza exéresis mediante abordaje por subunidades estéticas, realizando cantopexia y reconstrucción de la cavidad orbitaria, resultando en una simetrización de la región facial. Con ello se obtiene una notable mejoría estética y funcional, facilitando la adaptación de la prótesis ocular. El uso posterior de selumetinib ha permitido estabilizar la lesión.

**PALABRAS CLAVE:** Neurofibromatosis tipo 1; Neurofibroma plexiforme; Abordaje por subunidades estéticas; Prótesis ocular.

## ESTHETIC SUBUNIT APPROACH IN MASSIVE FACIAL PLEXIFORM NEUROFIBROMA: A CASE REPORT

### ABSTRACT

Plexiform neurofibroma is a presentation of neurofibromatosis type 1 (NF1) which can cause great facial deformities. Treatment rarely has a healing effect, so the surgical approach is aimed at improving esthetics and function. It requires a cross-disciplinary approach and typically needs multi-stage surgery.

This is the case of a 16-year-old male patient with NF1 presenting with left periorbital and malar facial plexiform neurofibroma with slow-growth intraconal and extraconal invasion.

He presented at the plastic surgery consultation for facial soft tissue deformity correction. Removal was performed using an esthetic subunit approach, with canthopexy and orbital cavity reconstruction, resulting

in facial region symmetrization. This allowed for remarkable esthetic and functional improvement, facilitating ocular prosthesis adaptation. The subsequent use of selumetinib allowed the lesion to be stabilized.

**KEY WORDS:** Neurofibromatosis type 1; Plexiform neurofibroma; Esthetic subunit approach; Ocular prosthesis.

## INTRODUCCIÓN

Las neurofibromatosis son enfermedades genéticas caracterizadas por la aparición de neurofibromas cutáneos, existiendo dos variantes: tipo 1, cuando se produce a nivel de nervios periféricos, y la tipo 2 a nivel del sistema nervioso central<sup>(1)</sup>.

Los neurofibromas plexiformes son tumores hamartomatosos benignos. A nivel craneofacial suelen ser unilaterales, extendiéndose desde las ramas de los nervios trigémino, facial o glossofaríngeo<sup>(2)</sup>.

Presentamos el caso de un paciente de 16 años con un neurofibroma plexiforme facial masivo (NPFM) y el abordaje terapéutico escogido.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón que presentó al nacer múltiples manchas café con leche y un glioma óptico izquierdo que condicionaba un glaucoma congénito y un buftalmos izquierdo, siendo diagnosticado de NF1.

Durante su seguimiento en otro centro, y debido a la afectación ocular, requirió varias goniectomías y trabeculectomías. A los dos años y medio se realizó una enucleación completa del ojo izquierdo y una exéresis de un neurofibroma en cuero cabelludo, precisando posteriores revisiones quirúrgicas.

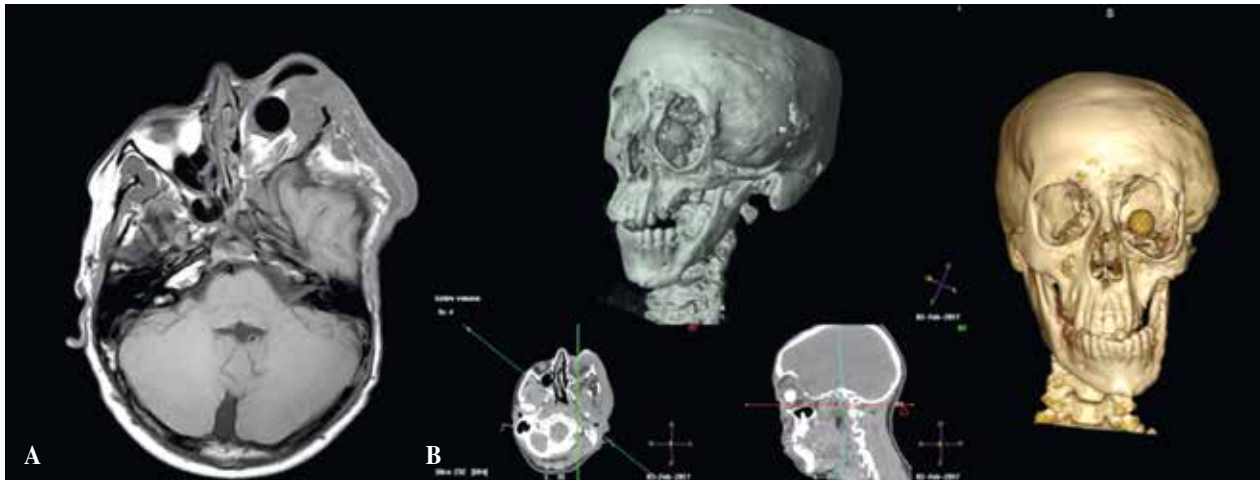
Progresivamente se produjo un aumento de partes blandas a nivel malar y periocular izquierdo, provocando una gran deformidad. A los 16 años fue remitido a nuestra consulta para valoración. Se realizó un estudio radiológico mediante tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM) (Fig. 1), que mostró un neurofibroma plexiforme multicompar-

**Correspondencia:** Dr. Manuel de la Torre Macías.

E-mail: manuedltm@gmail.com

Recibido: Septiembre 2019

Aceptado: Marzo 2020



**Figura 1.** Imágenes preoperatorias: A) Corte coronal de RM, presentando gran tumoración hemifacial izquierda. B) Reconstrucción 3D de la deformidad ósea.



**Figura 2.** Marcaje quirúrgico, previo a la intervención: abordaje por subunidades estéticas, quedan delimitadas las áreas de resección cutánea.

timental cervicofacial izquierdo con afectación orbitaria, malar, parotídea, preauricular, del espacio masticador y parafaríngeo, con extensión intracraneal y afectando las ramas orbitarias del trigémino (V1, V2 y V3). No se hallaron vasos susceptibles de embolización. El caso fue presentado en sesión multidisciplinaria, incluyendo Neurología Infantil, Dermatología, Genética, Oncohematología, Radiología, Cirugía Maxilofacial y Cirugía Plástica Infantil, decidiendo conjuntamente una primera intervención para mejorar la gran deformidad facial.

El marcaje quirúrgico preoperatorio de las subunidades estéticas faciales fue una de las claves del procedimiento. La comparación de las unidades faciales de la hemicara afecta y de la sana permitió determinar el tejido a extirpar y las incisiones más favorables (Fig. 2). El objetivo fue reducir la tremenda hipertrofia, conseguir mayor simetría y esconder las incisiones en los pliegues naturales de expresión.

El procedimiento quirúrgico se realizó bajo anestesia general mediante intubación orotraqueal. Se administró profilaxis antibiótica (amoxicilina-clavulánico). Para control analgésico y del sangrado, se realizó infiltración tumescente con lidocaína 1% con adrenalina 1 mg/L mediante aguja subcutánea y la resección se realizó con LigaSure™ (Valleylab, Tyco International Healthcare, Boulder, CO)<sup>(3)</sup>.

La región ocular fue abordada mediante una blefaroplastia del párpado superior, con una prolongación lateral hasta la sien. Se realizó una exéresis en huso de la deformidad de la ceja y una cantopexia lateral extensa, anclando el tendón cantal al borde orbitario con sutura monofilamentosa irreabsorbible 4/0, para simetrizar el eje de ambas hendiduras palpebrales y mejorar la posición de la prótesis.

Mediante un abordaje transconjuntival, se realizó una resección de tejidos blandos para normalizar la cavidad orbitaria



**Figura 3.** Comparativa entre el aspecto pre y posoperatorio.

ria, comprobando *in situ* la buena adaptación de la prótesis. La incisión en huso a nivel del surco nasogeniano izquierdo posibilitó el abordaje del área malar. A nivel temporal izquierdo, se reseccó la cicatriz previa y se redujo el volumen de la zona frontal, la sien y el área zigomática izquierdas. Se realizó hemostasia cuidadosa y sutura por planos, usando suturas reabsorbibles multifilamentosas 4/0, 5/0 y 6/0. Para la piel se usó sutura continua intradérmica con monofilamento reabsorbible 5/0. La zona del pelo fue grapada y reforzada con puntos sueltos de monofilamento 3/0.

El paciente no precisó transfusión de hemoderivados, siendo dado de alta a las 48 horas, con tratamiento analgésico oral y antibiótico durante una semana.

La anatomía patológica confirmó la resección con bordes afectados de tejido compatible con NPFM sin signos de malignidad.

A la semana de la intervención se retiraron los puntos de sutura y a los 10 días las grapas quirúrgicas. Las incisiones se mantuvieron ocluidas con esparadrado de papel, usando Steri-Strip™ y Micropore™ (3M, St. Paul, MN) durante un mes.

El paciente no presentó ninguna complicación posquirúrgica, siendo su situación a medio plazo favorable (Fig. 3). El paciente refirió encontrarse muy satisfecho con el resultado. En el seguimiento se administró selumetinib para el control y estabilización de las lesiones. Tras tres años de seguimiento no ha precisado reintervenciones y la adaptación de la prótesis ocular ha seguido siendo correcta.

## DISCUSIÓN

La neurofibromatosis tipo 1 o síndrome de Von Recklinghausen es una enfermedad autosómica dominante de penetrancia variable debida a mutaciones en el gen *NFT1*, localizado en el cromosoma 17q11.2<sup>(1)</sup>, que ocasionan el desarrollo de tumores hamartomatosos benignos a nivel de nervios periféricos denominados neurofibromas<sup>(1,4)</sup>. Si bien su localización más habitual es cutánea, pueden presentarse en otros tejidos. Suelen comenzar a aparecer en la pubertad, con influencia endocrina en su desarrollo<sup>(5)</sup>.

La NF1 tiene una expresividad clínica variable, desde pequeños neurofibromas a grandes deformidades por neurofibromas plexiformes (NP)<sup>(1)</sup>. Se denominan NP a un subtipo caracterizado por ser múltiple (por estar formado por un engrosamiento de varios nervios), ser recidivante y estar constituido por una mezcla de fibroblastos, células de Schwann, axones y abundantes fibras de colágeno. Se estima que el 1% de los enfermos de NF1 presentarán afectación facial en forma de NPFM, entendido como la afectación de más del 25% de la superficie facial<sup>(6)</sup>.

Los NPFM suelen tener su origen en la región orbitotemporal, afectando a órbita, ojos, párpados, labios, comisura oral, músculos faciales, nervios y huesos. Presentan un alto potencial de malignización (3,5%) en adultos. En niños el crecimiento es más rápido y asocia una mayor tasa de malignización (hasta el 20%)<sup>(7)</sup>.

El tratamiento requiere de múltiples especialistas: neurólogos, pediatras, dermatólogos y cirujanos de diversas especialidades, según el nivel de afectación, y su objetivo es una mejoría estética, funcional, preventiva y ocasionalmente curativa<sup>(8,9)</sup>. En general, la deformidad es la manifestación que más preocupa a los pacientes con NFI<sup>(10)</sup>.

La planificación preoperatoria de los NPFM suele hacerse mediante TC y RM, para determinar la afectación de estructuras óseas y tejidos blandos, siendo además útiles en el seguimiento<sup>(1)</sup>.

En pacientes pediátricos, la cirugía suele demorarse hasta la estabilización de las lesiones para reducir el número de intervenciones. En caso de sospecha de malignización o de compromiso de estructuras faciales puede adelantarse<sup>(9)</sup>.

Dado el carácter benigno de las lesiones, solo en caso de que exista confirmación de malignidad estaría justificada una resección completa con márgenes oncológicos. Por ello, la cirugía de los NPFM acostumbra a ser translesional y debe respetar la inervación facial y las estructuras funcionales<sup>(11)</sup>.

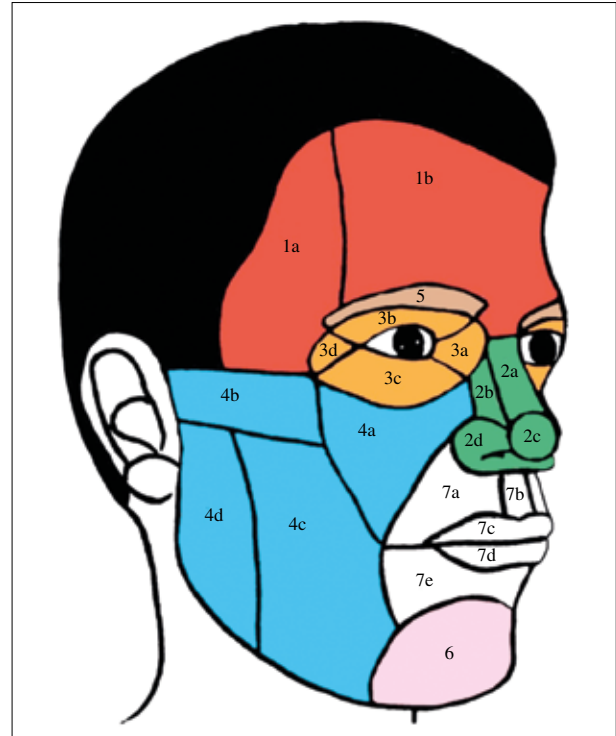
Las alternativas quirúrgicas basadas en procedimientos de tipo *lifting* o suspensión facial no están indicadas debido a la falta de elasticidad, exceso de extensibilidad y alteración de la microvasculatura de la piel afecta. Derivan en resultados quirúrgicos insuficientes, aumentan el número de intervenciones y elevan el riesgo de sangrado<sup>(11)</sup>, por la necesidad de disecciones amplias.

Por ello, algunos autores abogan por la embolización previa de las lesiones<sup>(12)</sup>. Sin embargo, dado que los neurofibromas no siempre tienen dependencia exclusiva de una única rama arterial, esta no siempre es posible. Por tanto, debe tenerse en cuenta el riesgo de sangrado, teniendo hemoderivados preparados y reduciendo el sangrado intraoperatorio mediante una buena planificación y el uso de dispositivos de corte y electrocoagulación como el LigaSure™ (Valleylab, Tyco International Healthcare, Boulder, CO)<sup>(3)</sup>.

Recientemente se ha descrito el uso de selumetinib, un inhibidor selectivo de las MAPK kinasas tipo 1 y 2 que administrado oralmente parece reducir la progresión y evita la recidiva precoz de los NPFM<sup>(12)</sup>. Sin embargo, la reducción de lesiones de gran tamaño sigue requiriendo un abordaje quirúrgico para lograr una reducción notable.

Hivelin y cols. describieron el abordaje por subunidades estéticas en NPFM que posibilita tratar eficazmente la deformidad ptótica de la lesión<sup>(11)</sup>. Las subunidades estéticas faciales son divisiones topográficas que permiten analizar las asimetrías y disarmonías faciales. La cara queda dividida en segmentos (Fig. 4), en cuyo interior la piel presenta uniformidad en forma y textura, estableciendo líneas limítrofes denominadas sombras faciales, donde pueden camuflarse más eficazmente las cicatrices<sup>(13)</sup>.

El uso posoperatorio de esparadrapo de papel o *taping* tipo Steri-Strip™ o Micropore™ (3M, St. Paul, MN) ha demostrado reducir el riesgo de ensanchamiento de las cicatrices, al reducir la tensión en los bordes de la herida y minimizar las fuerzas de tensión<sup>(14)</sup>.



**Figura 4.** Subunidades estéticas faciales: en rojo, unidades frontales: sien (1a), región frontal central (1b) y ceja (5); en verde, región nasal: dorso nasal (2a), pared lateral (2b), punta (2c) y ala (2d); en naranja, región periorcular: canto interno (3a), párpado superior (3b), párpado inferior (3c) y canto externo (3d); en azul, región malar: infraorbitaria (4a), zigomática (4b), bucal (4c) y parotídea (4d); en rosa, el mentón (6); en blanco, región perioral: lateral del labio (7a), filtrum o arco de cupido (7b), bermellón superior (7c) e inferior (7d) y labio inferior (7e).

En tumores faciales grandes, la cirugía por etapas y el análisis por separado de los diferentes elementos afectados permite un abordaje quirúrgico seguro<sup>(6)</sup>. Por otro lado, el riesgo de reintervención es mayor en los NPFM grandes >4,5 cm o que afectan al tejido periorbitario, sobre todo cuando requieren cantopexia<sup>(15)</sup>.

## CONCLUSIONES

La neurofibromatosis es una enfermedad compleja que requiere un manejo multidisciplinar. Actualmente, el selumetinib se considera el tratamiento inicial de elección, dado que previene la progresión y evita la recidiva precoz de las lesiones. La cirugía está indicada en casos refractarios, los que producen gran deformidad o riesgo vital. Habitualmente se indica al finalizar el crecimiento, pero puede adelantarse ante lesiones con sospecha de malignización o de gran alteración funcional y/o estética. La planificación quirúrgica debe realizarse con TC y RM y tener en cuenta la posibilidad de sangrado. El abordaje por subunidades estéticas

con cirugía por etapas permite resultados satisfactorios. Es recomendable evitar resecciones masivas que puedan resultar mutilantes.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Jett K, Friedman JM. Clinical and genetic aspects of neurofibromatosis 1. *Genet Med*. 2010; 12(1): 1-11.
2. Hivelin M, Wolkenstein P, Lepage C, Valeyrie-Allanore L, Menin-gaud JP, Lantieri L. Facial aesthetic unit remodeling procedure for neurofibromatosis type 1 hemifacial hypertrophy: Report on 33 consecutive adult patients. *Plast Reconstr Surg*. 2010; 125: 1197-207.
3. Konno, E, Kishi, K: Use of LigaSure™ vessel sealing system in neurofibroma excision to control postoperative bleeding. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2012; 65: 814-7.
4. DeBella K, Szudek J, Friedman JM. Use of the national institutes of health criteria for diagnosis of neurofibromatosis 1 in children. *Pediatrics*. 2000; 105: 608-14.
5. Hirbe AC, Gutmann DH. Neurofibromatosis type 1: a multidisciplinary approach to care. *Lancet Neurol*. 2014; 13: 834-43.
6. Bogdasarian RN, Fientisch AM, Langer PD and Datiashvili RO. Massive Facial Neurofibromas: Review of the Literature, New Classification System and Case Presentations. *Ann Surg Perioper Care*. 2016; 1(2): 1007.
7. Lee V, Ragge NK, Collin JR. Orbitotemporal neurofibromatosis. Clinical features and surgical management. *Ophthalmology*. 2004; 111: 382-8.
8. Avery RA, Katowitz JA, Fisher MJ, Heidary G, Dombi E, Packer RJ, et al. Orbital/periorbital plexiform Neurofibromas in children with Neurofibromatosis type 1: multidisciplinary recommendations for care. *Ophthalmology*. 2017; 124: 123-32.
9. Hua C, Zehou O, Ducassou S, Minard-Colin V, Hamel-Teillac D, Wolkenstein P, et al. Sirolimus Improves Pain in NF1 Patients With Severe Plexiform Neurofibromas. *Pediatrics*. 2014; 133(6): e1792-7.
10. Wolkenstein P, Durand-Zaleski I, Moreno JC, Zeller J, Hemery F, Revuz J. Cost evaluation of the medical management of neurofibromatosis 1: a prospective study on 201 patients. *Br J Dermatol*. 2000; 142: 1166-70.
11. Vélez R, Barrera-Ochoa S, Barastegui D, Pérez-Lafuente M, Romagosa C, Pérez M. Multidisciplinary management of a giant plexiform neurofibroma by double sequential preoperative embolization and surgical resection. *Case Rep Neurol Med*. 2013; 2013: 987623.
12. Dombi E, Baldwin A, Marcus LJ, et al. Activity of Selumetinib in Neurofibromatosis Type 1-Related Plexiform Neurofibromas. *N Engl J Med*. 2016; 375(26): 2550-60.
13. Fattahi TT. An overview of facial aesthetic units. *J Oral Maxillofac Surg*. 2003; 61(10): 1207-11.
14. Atkinson JA, McKenna KT, Barnett AG, McGrath DJ, Rudd M. A randomized, controlled trial to determine the efficacy of paper tape in preventing hypertrophic scar formation in surgical incisions that traverse Langer's skin tension lines. *Plast Reconstr Surg*. 2005; 116: 1648-56.
15. Pessis R, Lantieri L, Britto JA, Leguerinel C, Wolkenstein P, Hivelin M. Surgical care burden in orbito-temporal neurofibromatosis: Multiple procedures and surgical care duration analysis in 47 consecutive adult patients. *J Craniomaxillofac Surg*. 2015; 43: 1684-93.