

## Neurofibromatosis y extirpación quirúrgica mediante la técnica de plastia en W

### Neurofibromatosis and Surgical Excision using the W-plasty Technique

María del Carmen Franco Mora<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-1689-7652>

Mario Fuentes López<sup>2</sup> <https://orcid.org/0009-0000-9927-0745>.

Perla Denisse Serrano de León<sup>3</sup> <https://orcid.org/0009-0002-2359-8036>

<sup>1</sup>Hospital General Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso. Santiago de Cuba.

<sup>2</sup>Clínica Doral Medical. Barranquilla, Colombia.

<sup>3</sup>Centro Médico del Caribe. Santo Domingo, República Dominicana.

\*Autor para la correspondencia. [mcfrancomora@gmail.com](mailto:mcfrancomora@gmail.com)

## RESUMEN

**Introducción:** La neurofibromatosis tipo 1 es uno de los trastornos genéticos neurocutáneos más frecuentes. Se caracteriza por la afectación cutánea en forma de manchas café con leche, efélides y los neurofibromas cutáneos.

**Objetivo:** Describir la extirpación quirúrgica mediante la técnica de W plastia de neurofibromas cutáneos.

**Caso clínico:** Paciente de sexo masculino y 23 años de edad, con antecedentes de malformaciones congénitas osteomioarticulares, múltiples lesiones y tumores diseminados por la piel. Tuvo seguimiento evolutivo por un equipo multidisciplinario integrado por especialistas de genética, dermatología y neurología, que establecieron el diagnóstico definitivo basado en evidencias

clínicas, y los estudios imagenológicos e histopatológicos. Al examen físico se observó presencia en piel, de forma diseminada, de lesiones maculares hiperpigmentada de color café con leche y de aproximadamente 0,5 a 2 cm de diámetro. Además, presentó nódulos subcutáneos diseminadas en brazo y tronco y tumoraciones subcutáneas en brazo derecho extendido desde el hombro hasta la flexura del codo, y se observó piel exuberante, arrugada, blanda a la palpación, con algunos nódulos dolorosos. Se le realizó extirpación quirúrgica de las tumoraciones y de la piel exuberante, y cierre del defecto de piel con una técnica de W plastia (colgajo local de transposición que consta de colgajos triangulares que se interdigitan sin tensión con lo que se logra una ganancia de longitud a lo largo del brazo común de la W). El paciente no presentó complicación posoperatoria.

**Conclusiones:** La W plastia resulta una técnica de reconstrucción que puede ser una opción reconstructiva complementaria considerada en casos de neurofibromatosis tipo I en los que se requiera una extirpación amplia de las tumoraciones y una cobertura cutánea óptima.

**Palabras clave:** neurofibromatosis; W plastia; nevus; mácula; nódulos.

## ABSTRACT

**Introduction:** Neurofibromatosis type 1 is one of the most common genetic neurocutaneous disorders. It is characterized by cutaneous involvement in the form of café-au-lait spots, ephelides and cutaneous neurofibromas.

**Objective:** To describe the surgical excision, using the W-plasty technique, in a patient with neurofibromatosis.

**Clinical case:** Male patient, 23 years old, with a history of congenital osteomyoarticular malformations, multiple lesions and tumors disseminated through the skin. He was followed up by a multidisciplinary team composed of

specialists in genetics, dermatology and neurology, who established the definitive diagnosis based on clinical evidence, imaging and histopathological studies. Physical examination revealed the presence of disseminated hyperpigmented macular lesions in the skin, brown with milk color and approximately 0.5 to 2 cm in diameter. In addition, she presented with disseminated subcutaneous nodules on the arm and trunk and subcutaneous tumors on the right arm extending from the shoulder to the elbow flexure, and exuberant, wrinkled skin, soft to palpation, with some painful nodules. He underwent surgical excision of the tumors and the exuberant skin, and closure of the skin defect with a W plasty technique (local transposition flap consisting of triangular flaps that are interdigitated without tension, thus achieving a length gain along the common arm of the W). The patient had no postoperative complication.

**Conclusions:** The W plasty results in a reconstructive technique that can be a complementary reconstructive option considered in cases of neurofibromatosis type I where wide excision of the tumors and optimal skin coverage is required.

**Keywords:** neurofibromatosis; W plasty; nevus; macula; nodules.

Recibido: 14/06/2023

Aceptado: 21/07/2023

## Introducción

Las enfermedades neurocutáneas son fenotípicas, y genéticamente diferentes, pero tienen un origen en común en el tejido ectodérmico, con implicaciones patológicas en la piel, el sistema nervioso, los ojos, los huesos, el sistema

endocrino y con un amplio espectro de hamartoma, tumores malignos y alteraciones congénitas.<sup>(1)</sup>

Aunque la mayoría de los tumores del sistema nervioso son esporádicos, varios síndromes genéticos, clínicamente relevantes, se encuentran asociados con una predisposición a los tumores del sistema nervioso central y periférico, incluidas las neurofibromatosis de tipo 1 (NF1) y de tipo 2 (NF2), y la schwannomatosis (SWN). Estos representan síndromes supresores de tumores prototípicos en los que la pérdida de una proteína del gen supresor de tumores deteriora la capacidad de la célula para regular la proliferación celular.

Si bien las manifestaciones clínicas varían ampliamente para cada uno de estos síndromes, los tumores que surgen en la vaina del nervio periférico son una característica unificadora. Las “pistas clínicas” deben sugerir al médico reconocer el síndrome genético subyacente y buscar tumores asociados, incluidos entre otros los neurofibromas plexiformes y los gliomas en NF1 y schwannomas vestibulares, meningiomas y ependimomas espinales en NF2.<sup>(1,2)</sup>

La neurofibromatosis de tipo 1 es uno de los trastornos genéticos neurocutáneos más frecuentes. Se caracteriza por la afectación cutánea en forma de manchas color café con leche, efélides y sus particulares neurofibromas cutáneos. Otras manifestaciones frecuentes incluyen las alteraciones óseas, la vasculopatía por neurofibromatosis de tipo 1, y los problemas neurocognitivos. Además, los pacientes tienen más riesgo de padecer gran variedad de neoplasias malignas, incluida la transformación maligna de neurofibromas plexiformes.<sup>(2,3)</sup>

La mayoría de los neurofibromas se pueden extirpar; sin embargo, muchos de ellos tienen un componente más profundo, y pueden ejercer un efecto hormonal en los tejidos circundantes.

La extirpación de los neurofibromas depende del tipo, la ubicación y el tamaño del tumor y la preferencia y la experiencia del cirujano. Usualmente el neurofibroma se

extirpa con un bisturí u otros medios, o son destruidos por electrocirugía. Los tumores también pueden ser exterminados por desecación (deshidratación o secado), o vaporizados mediante la electrocirugía. El tipo de técnica a usar depende en gran medida del tamaño, la ubicación y el número de tumores en tratamiento.<sup>(3)</sup>

La extirpación de varios neurofibromas pequeños se realiza mediante una escisión simple con bisturí o mediante electrocirugía. Los neurofibromas más grandes o más extensos (neurofibromas plexiformes) requieren la escisión con un bisturí y el cierre en lugar de electrocirugía.<sup>(3)</sup>

La electrodesecación (procedimiento que utiliza un dispositivo para aplicar una corriente eléctrica a los neurofibromas), tiene la ventaja que, al deshidratar el tejido con el que entra en contacto, puede penetrar más profundamente que otros métodos de cauterización.

Además, se pueden usar las técnicas de la fulguración y la electrocoagulación para neurofibromas más superficiales.

Es importante tener en cuenta que no se puede detener el posible crecimiento lento y continuo de nuevos tumores de piel, incluso tumores adyacentes a los tratados. La escisión completa de estos tumores no se puede garantizar con ninguna técnica disponible, incluida la escisión quirúrgica, y la ablación con láser de CO, debido a la naturaleza infiltrativa de la neurofibromatosis.<sup>(3,4)</sup>

La plastia en forma de "W" forma parte del arsenal de herramientas quirúrgicas para el camuflaje de cicatrices. Tiene la ventaja de romper una cicatriz lineal y transformarla en una en forma de acordeón que posee mayor elasticidad, y que permite que la piel sea más móvil en la contracción.

La plastia en W consiste en colgajos de avances triangulares interpuestos de forma uniforme, y orientados de forma paralela a las líneas de tensión cutáneas para

prevenir la contractura de la cicatriz. Requiere de una planificación y una ejecución meticulosa, por lo que es técnicamente más complicada.

Este artículo tuvo como objetivo describir la extirpación quirúrgica mediante la técnica de W plastia de neurofibromas cutáneos.<sup>(5)</sup>

### **Aspectos éticos de la investigación**

Se cumplieron con los aspectos éticos aprobados en la Declaración de Helsinki. La investigación fue aprobada por el Consejo Científico y el Comité de Ética médica del Hospital.

Se le explicó al paciente y a sus familiares en qué consistiría la investigación, su carácter confidencial, y su empleo solo con fines investigativos, y expresó su consentimiento informado por escrito.

### **Caso clínico**

Paciente de sexo masculino y 23 años de edad con antecedentes de malformaciones congénita osteomioarticulares, múltiples lesiones y tumores diseminados por la piel. Desde su infancia se le realizó un estudio por un equipo multidisciplinario integrado por especialistas de genética, dermatología y neurología.

### **Hallazgos clínicos**

Al examen físico presentó:

En la piel lesiones maculo hiperpigmentadas de color café con leche, y de aproximadamente 0,5 a 2 cm de diámetro de forma diseminada.

En el brazo derecho: extendido desde el hombro hasta la flexura del codo se apreció una tumoración subcutánea con piel exuberante arrugada, blanda a la palpación, y con algunos nódulos dolorosos. Presentó, además luxación de hombro y del codo (de ese lado), y deformidad torácica. Esternón abultado, elevación y rotación lateral de la escápula con atrofia e hipoplasia de los músculos peri escapulares (fig. 1). La impresión diagnóstica fue neurofibromatosis plexiforme tipo I; pectus carinatum; enfermedad de Sprengel y retraso desarrollo pondo estatural.



**Fig. 1** – Neurofibromatosis, deformidad esquelética y torácica.

### **Intervención quirúrgica**

Fue referido, por solicitud del paciente (quien enfrenta desafíos sociales asociados con el trastorno), al Servicio de Cirugía Plástica del Hospital General Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso de Santiago de Cuba. Se le planificó intervenir quirúrgicamente para eliminar la tumoración y la mayor cantidad de piel exuberante, así como algunos nódulos dolorosos a nivel de brazo derecho.

La cirugía fue realizada con anestesia local. Se realizó profilaxis tromboembólica y antimicrobiana. Se contó con un equipo médico quirúrgico de cirujanos plásticos. Previa planificación de la cirugía se procedió a realizar la asepsia y antisepsia. Se colocaron los campos quirúrgicos, y el cirujano plástico procedió a la apertura incisional a nivel superior y tercio medio inferior de brazo, y tercio proximal del antebrazo derecho, transversalmente por la planificación prevista de la W plastia marcada.

Se realizó la extirpación quirúrgica de los neurofibromas y de la piel excedente, así como del decolado del colgajo de piel sobre la zona del defecto y, su periferia de forma delicada, y con las medidas de grosor adecuadas para impedir la necrosis. Se evitó que quedara una tensión excesiva al afrontar los triángulos de la W.

Se realizó una hemostasia exhaustiva y cuidadosa y, en el cierre se afrontó los triángulos de la W dando un plano profundo en el tejido celular subcutáneo con sutura monofilamento absorbible Monofil 2.0.

Se colocó drenaje de aspiración. Se le cerró la piel con puntos colchoneros y sutura no absorbible Prolene 2.0 y, se colocó vendaje compresivo y colector para el drenaje (fig. 2).

El paciente no sufrió ninguna complicación posoperatoria.



**Fig. 2** – Cierre de piel con puntos colchoneros y drenajes de aspiración.

## Discusión

La neurofibromatosis de tipo 1 (NF1) es un trastorno multisistémico que afecta principalmente la piel y al sistema nervioso periférico. Su prevalencia en la población es de aproximadamente 1 en 3000 habitantes. La afección generalmente se reconoce en la primera infancia, cuando surgen las manifestaciones pigmentarias.<sup>(6)</sup>

Algunas características de la NF1 pueden estar presentes al nacer, pero la mayoría de las manifestaciones surgen con la edad, lo que requiere un control periódico para abordar las necesidades continuas de la salud y el desarrollo, y minimizar el riesgo de complicaciones médicas graves.<sup>(7)</sup>

La neurofibromatosis de tipo 1 se hereda de forma autosómica dominante, aunque aproximadamente la mitad de las personas afectadas tienen casos esporádicos,

causados por una mutación del gen NF1 nueva (o de novo), en lo sucesivo denominada variante de secuencia patógena (PSV).

Existe una penetrancia completa (es decir, todas las personas con un cambio patogénico en el gen NF1 mostrarán algunas características de NF1), aunque la expresión es extremadamente variable, incluso dentro de miembros de la misma familia.<sup>(7)</sup> Las células de los tumores asociados con NF1 (como las células de Schwann en los neurofibromas)-tienen una PSV de ambos alelos de NF1: la PSV de la línea germinal y, una PSV adquirida somáticamente del otro alelo. Por lo tanto la NF1 funciona como un gen supresor de tumores.<sup>(8,9)</sup>

En un estudio realizado en Cuba por *Clark* y otros,<sup>(10)</sup> se informó que la incidencia de la NF1 es de 1 por cada 3000 recién nacidos, y la prevalencia se sitúa en torno a 1/50000 habitantes.

Los neurofibromas cutáneos y subcutáneos pueden causar considerable desfiguración estética. En particular, el presentado por el paciente que tenía un gran tamaño situado en el brazo derecho extendido desde el hombro hasta la flexura del codo, por ello la especialidad de cirugía plástica determinó su exéresis y la reparación estética.

La técnica de reparación y reconstrucción que se empleó en este caso fue la técnica de W plastia. Investigaciones nacionales y extranjeras<sup>(11,12)</sup> reportan su uso en un 90 % de los pacientes para mejorar el resultado funcional y estético de las cicatrices.

La W plastia es un colgajo local de transposición que consta de colgajos triangulares que se interdigitan sin tensión, con lo que se logra una ganancia de longitud a lo largo del brazo común de la W.

Los tejidos sobre los que asienta pueden ser de textura sana, cicatricial o mixta. La incisión en tejido sano debe ser más corta que en el cicatrizal para compensar la elasticidad. Lo ideal es que los ángulos de la W deben ser iguales o lo más parejos

posibles, y el eje debe coincidir sobre la cicatriz o brida que se pretende eliminar.<sup>(5,11,12)</sup>

Por estas características se optó por la técnica de W plastia para la cirugía. Se procedió a la apertura incisional a nivel superior, y tercio medio inferior de brazo, y tercio proximal del antebrazo derecho transversalmente, por la planificación prevista de la W plastia marcada.

Se realizó exéresis de la enorme masa tumoral, y de la piel excedente, y se evitó que quedara una tensión excesiva al afrontar los triángulos de la W. El decolado del colgajo de piel sobre la zona del defecto y su periferia se realizó de forma delicada y con las medidas de grosor adecuadas para evitar la necrosis de los colgajos.

Se usó drenaje de aspiración (que se retiró a las 48 h.), fajas braquiales compresivas, y se realizó evacuación precoz para evitar la formación del seroma.

No se presentaron complicaciones en este paciente.

## Conclusiones

La W plastia es una técnica de reconstrucción que puede ser una opción reconstructiva complementaria, para casos de neurofibromatosis de tipo 1, con cobertura cutánea, del defecto secundario a la exéresis. Su uso mejora el resultado funcional y estético de las cicatrices, y evita la necesidad de una intervención posterior para corregir la cicatriz.

## Referencias bibliográficas

1. Cerritos AL, Villalta NP. A propósito de un diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1 enfermedad de von Recklinghausen. Alerta. Rev científica del Instituto Nacional

- de Salud. 2019 [acceso 21/09/2022];2(1):80-4. Disponible en: <https://www.camjol.info/index.php/alerta/article/view/7529>
2. Bergqvist C, Servy A, Valeyrie-Allanore L, Ferkal S, Combemale P, Wolkenstein P. Neurofibromatosis 1 French national guidelines based on an extensive literature review since 1966. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2020 [acceso 21/09/2022];15(1):1-23 Disponible en: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-020-1310-33>
3. Julian N, Edwards NE, De Crane S, Hingtgen CM. Neurofibromatosis 1: diagnosis and management. The Journal for Nurse Practitioners. 2014 [acceso 21/09/2022];10(1),30-5. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S15554155130040422>
4. Calvin N. Ablación con láser de CO2 para las manifestaciones de neurofibromas cutáneos múltiples en un adulto con neurofibromatosis tipo 1 (NF1): informe de un caso y revisión de la literatura. J Asian Med Stud Assoc. 2021 [acceso 02/06/2023];9(1). Disponible en: <https://jamsa.amsa-international.org/index.php/main/article/view/186>
5. Rodríguez Prieto MA, Fernández Canga P, Bustillo Pérez A, Gon B, Veras Meis E. Atlas de Cirugía Dermatológica. 1ed. España, Elsevier; 2023.
6. Legius E, Messiaen L, Wolkenstein P, Pancza P, Avery RA. Revised diagnostic criteria for neurofibromatosis type 1 and Legius syndrome: an international consensus recommendation. Genetics in Medicine. 2021 [acceso 22/06/2023];23(8):1506-13. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/s41436-021-01170-5>
7. Solares I, Vinal D, Morales-Conejo M. Protocolo de diagnóstico y seguimiento de pacientes adultos con neurofibromatosis tipo 1 en una unidad de referencia española. Revista Clínica Española. 2022 [acceso 02/06/2023];22(8):486-95. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0014256522000182>

8. Strowd RE. Available therapies for patients with Neurofibromatosis-related nervous system tumors. Current Treatment Options. Oncology. 2020;21(10):81. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11864-020-00779-z>
9. Ly KI, Blakeley JO. The diagnosis and management of neurofibromatosis type 1. Medical Clinics. 2019 [acceso 02/06/2023];103(6):1035-54. Disponible en: [https://www.medical.theclinics.com/article/S0025-7125\(19\)30074-4/fulltext](https://www.medical.theclinics.com/article/S0025-7125(19)30074-4/fulltext)
10. Clark Y, Rubio AM, Pérez YH, Feoktistova L, Castillo MO, Peralta EM. Estudio clínico y molecular en pacientes cubanos con neurofibromatosis tipo I. Revista Cubana de Investigaciones Biomédicas. 2023 [acceso 16/01/2023];42(1).Disponible en: <https://revibiomedica.sld.cu/index.php/ibi/article/view/2459>
11. Materno Parra Y, Tabares Sáez H, Morales Seife R, Tabares Neyra HI. Colgajos en la reconstrucción de los miembros con lesión traumática. Rev Cub de Ortopedia y Traumatología. 2022 [acceso 24/06/2023];36(3). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0864-215X2022000300013&script=sci\\_arttext&tIng=pi](http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0864-215X2022000300013&script=sci_arttext&tIng=pi)
12. Barajas-Puga JÁ, Lira-Álvarez EA, López-Giacoman C. Colgajo local de patrón aleatorio para cobertura de resección de liposarcoma de tejidos blandos de extremidad superior. Cir Plast. 2022;32(2):104-8. DOI: <https://doi.org/10.35366/107769>

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.