Neurocirugia. 2021;32(Espec Congr):161

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

C-0069 - ONCOLOGÍA EN EL NERVIO PERIFÉRICO: TUMOR MALIGNO DE LA VAINA DEL NERVIO PERIFÉRICO EN LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1

M. Sáez Alegre, A.J. Palpán Flores, P. García Feijoo, C. Vivancos Sánchez, V. Rodríguez Domínguez, B. Mansilla Fernández y A. Isla Guerrero

Hospital La Paz, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: El tumor maligno de la vaina del nervio periférico (TMVNP) es un tumor maligno poco frecuente. Nuestro objetivo es revisar el diagnóstico y tratamiento de los tumores de la vaina del nervio periférico en la neurofibromatosis tipo 1 (NF1), entidad en la que es más frecuente1, a propósito de 2 casos.

Métodos: Describimos dos casos de TMVNP en dos pacientes jóvenes con NF1 diagnosticados en la infancia. Ambos experimentaron crecimiento rápido de un neurofibroma poplíteo ya conocido. Se realizó una resonancia magnética (RM) centrada en la lesión que sugerió la presencia de áreas de malignización. Se realizaron punciones sobre los neurofibromas. En un paciente la biopsia fue negativa, mientras que en el otro se encontraron hallazgos sugerentes de degeneración a TMVNP.

Resultados: Bajo control neurofisiológico se intervino a sendos pacientes logrando una resección macroscópicamente completa sin déficit neurológico. La anatomía patológica confirmó en ambos la presencia del TMVNP con invasión focal de la cápsula recibiendo quimioterapia y radioterapia posteriormente.

Conclusiones: El TMVNP es un tumor infrecuente que requiere de un abordaje multidisciplinar. El riesgo en los pacientes con NF se sitúa entre 8-13%, y es mayor si presentan un neurofibroma plexiforme previo. Se debe sospechar malignización de un neurofibroma ante el rápido crecimiento del mismo y, aunque inicialmente deben realizarse pruebas de imagen, éstas son pueden no ser suficientes y el diagnóstico definitivo pasa por la resección quirúrgica del mismo. El tratamiento debe ser multidisciplinar e individualizado. La extirpación completa, incluida la amputación, constituye el tratamiento de elección. Reservando la radioterapia y quimioterapia, con tasas variables de respuesta al mismo, en caso de márgenes afectos o como co-adyuvantes previo a la cirugía.

1130-1473/© 2021 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.