

TUMOR MALIGNO DE LA VAINA NERVIOSA PERIFÉRICA DEPENDIENTE DEL NERVIO CRURAL. EXÉRESIS AMPLIA Y RECONSTRUCCIÓN COMPLEJA.

Manrique Gamo, E*.; Buendía Pérez J.**; García Maroto RC.*; Cebrián Parra JL*. Hospital Clínico Universitario San Carlos (Madrid).
*Traumatología y Cirugía ortopédica.
**Cirugía Plástica y Reparadora.

INTRODUCCIÓN

El tumor maligno de la vaina nerviosa periférica se desarrolla a partir de la célula de Schwan/fibroblastoscé/células perineurales.Pueden surgir de novo o a partir de neurofibromas preexistentes. Alta agresividad y alto índice de recurrencia local y metástasis a distancia. Gran heterogeneidad histológica sin marcadores inmunohistoquimicos o moleculares, lo que convierte su diagnóstico y manejo en un reto. Frecuentemente en extremidades, como masa dolorosa y de rápido crecimiento, asociado a déficit neurológicos. Ocurren esporádicamente en pacientes con neurofibromatosis tipo 1 (NF1), y pueden aparecer “de novo” o sobre un neurofibroma previo o más raramente sobre un schwanoma. Afectan a adultos con igual distribución entre hombres y mujeres. En pacientes afectos de NF1 aparecen a edades más tempranas. Raramente aparecen en la infancia. Aparecen en las extremidades normalmente con localización proximal, seguidos por el tronco, cabeza y cuello (1).
Clínicamente se manifiestan como masa dolorosa de rápido crecimiento, asociada a déficit neurológico.
Peor pronóstico si tamaño mayor de 5-7cm, asociación con NF1, índice mitótico mayor de 6/10 por campo de gran aumento, localización en tronco y bordes quirúrgicos afectos. La tasa de recurrencia alcanza el 40% y dos tercios metastatizan (diseminación hematógica a pulmón y hueso. También hígado, cerebro y glándula adrenal). Supervivencia 10 años 45%. Sensibilidad limitada a quimioterapia y radioterapia, siendo su papel controvertido. La radioterapia ayuda con el control local y reduce la recurrencia, pero no parece mejorar la supervivencia a largo plazo. La quimioterapia puede ser beneficiosa en tumores de alto grado y suele basarse en combinaciones doxorubicina e ifosfamida. Los tumores con más del 90% de necrosis han mostrado tener una mejor supervivencia específica(1,2)

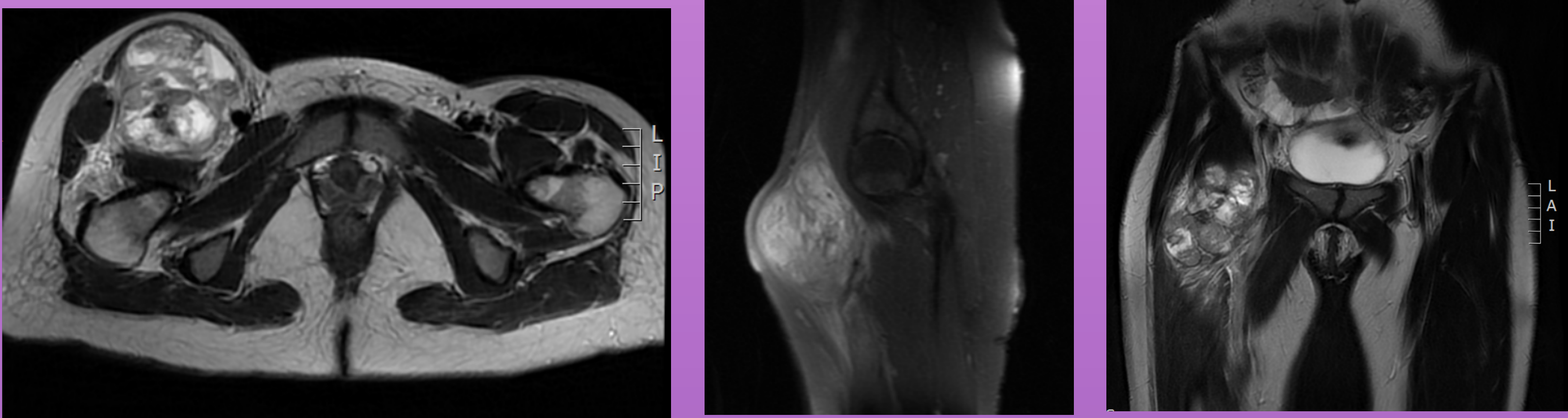
OBJETIVOS

Descripción de un caso en una paciente diagnosticada de NF1, que desarrolla un tumor maligno de la vaina nerviosa periférica(TMVNP) muslo proximal. Se realizó cirugía de salvamento de la extremidad asociado a reconstrucción con colgajos miocutáneos

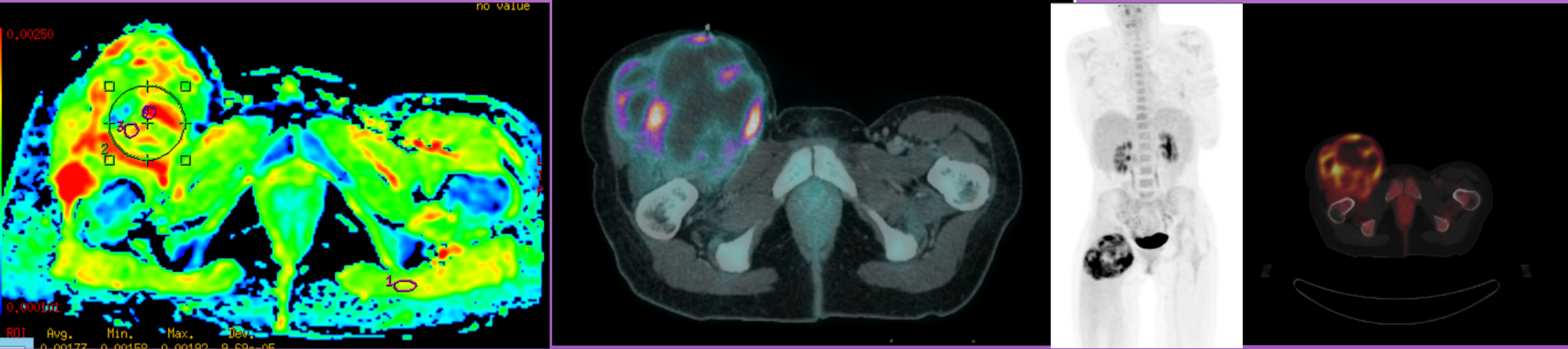
MATERIAL Y MÉTODOS

Paciente mujer de 32 años. Antecedentes de NF1(lesiones cutáneas+hamartomas en globo pálido y pedúnculos cerebrales).


RMN: Tumoración de 12,6x15,4x16cm inguinofemoral derecha originada en nervio femoral en íntima relación con paquete vascular femoral y pared abdominal inferointerna.




PET-TAC: Nódulo pulmonar en segmento 6 del lóbulo inferior derecho de 7mm compatible con metástasis




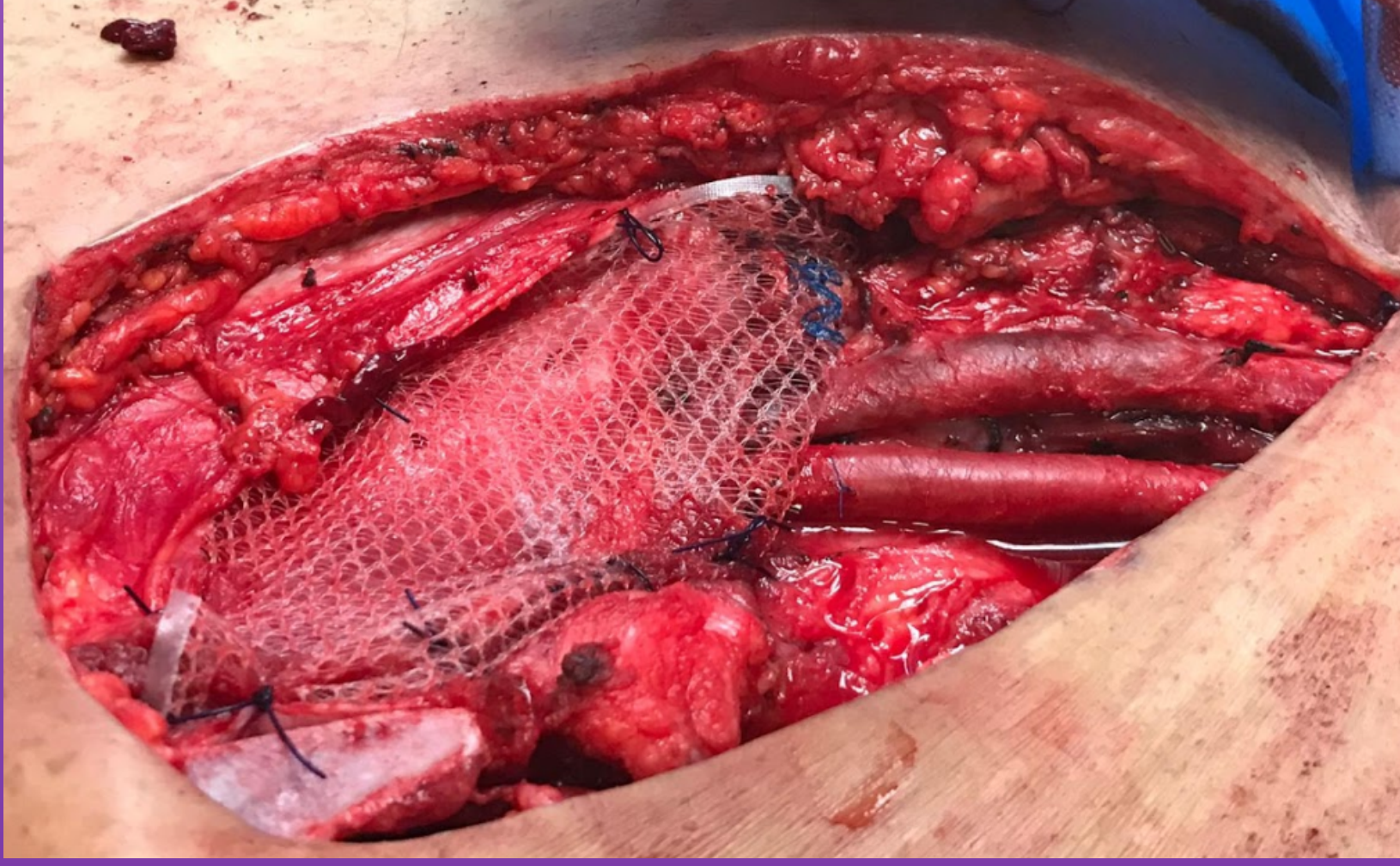
Biopsia: Tumor mesenquimal con rasgos de malignidad (elevado índice mitótico, necrosis), compatible con Tumor maligno de la vaina nerviosa periférica

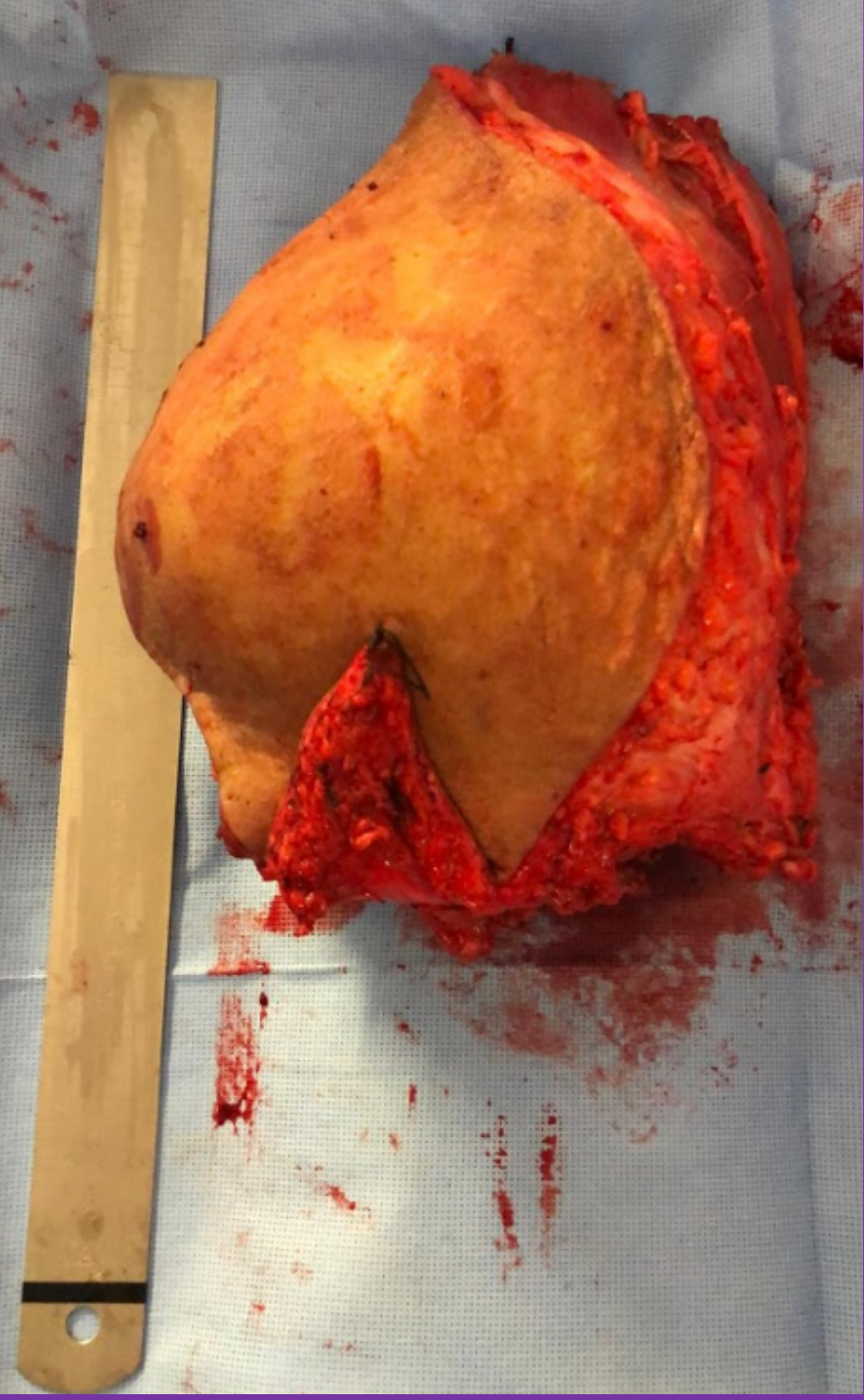


Valorado en comité multidisciplinar de sarcomas , se comienza con radioterapia neoadyuvante y posterior resección del compartimento anterior del muslo incluyendo ligamento inguinal. Preservación de arteria y vena femoral. Reconstrucción con malla abdominal y cobertura del defecto con colgajo anterolateral de muslo incluyendo vasto lateral pediculado de muslo contralateral. Quimioterapia adyuvante









RESULTADOS

Bordes de resección libres. No recidiva local en el momento actual. Deambula con ayudas externas(muletas), por déficit neurológico crural.

CONCLUSIONES

Los pacientes con NF1 tienen mayor riesgo de presentar sarcomas de partes blandas, siendo el más frecuente el TMVNP. El,diagnóstico diferencial con los neurofibromas benignos es difícil usando pruebas de imagen. Se recomienda además del estudio de RMN, el PET-TAC con FDG(3) para diferenciarlos en función de su actividad metabólica, siendo el “Gold Standard” el estudio anatomopatológico. EL TMVNP es un tumor de muy alto grado, de comportamiento agresivo y opciones terapéuticas limitadas. Es fundamental el manejo multidisciplinar, tanto a nivel oncológico médico, como quirúrgico, ya que puede implicar grandes resecciones que precisen de la colaboración entre diferentes especialidades.

