

Begara C, Fernández Fernández T, Mediavilla Santos L, Pérez Mañanes R, Calvo Haro JA

OBJETIVOS

El tumor Tritón maligno (TTM) es un tumor maligno de la vaina nerviosa periférica con diferenciación rabdomioblástica. El desarrollo de metástasis a pesar de la resección completa es frecuente, siendo el pulmón el sitio más común, seguido de metástasis viscerales intraabdominales y óseas. Los casos de afectación medular como localización primaria de este tumor son raros, no estando descrita la afectación medular metastásica por este tumor hasta la fecha.

El objetivo es presentar el primer caso descrito de tumor tritón maligno metastásico en la columna vertebral y revisar el estado actual del tratamiento de la afectación de tumores tritón malignos.

MATERIAL Y MÉTODO

Varón de 25 años con antecedente de neurofibromatosis tipo 1, sometido a resección completa amplia de un gran TTM de alto grado en la región glútea derecha (pT4 N0 M0).

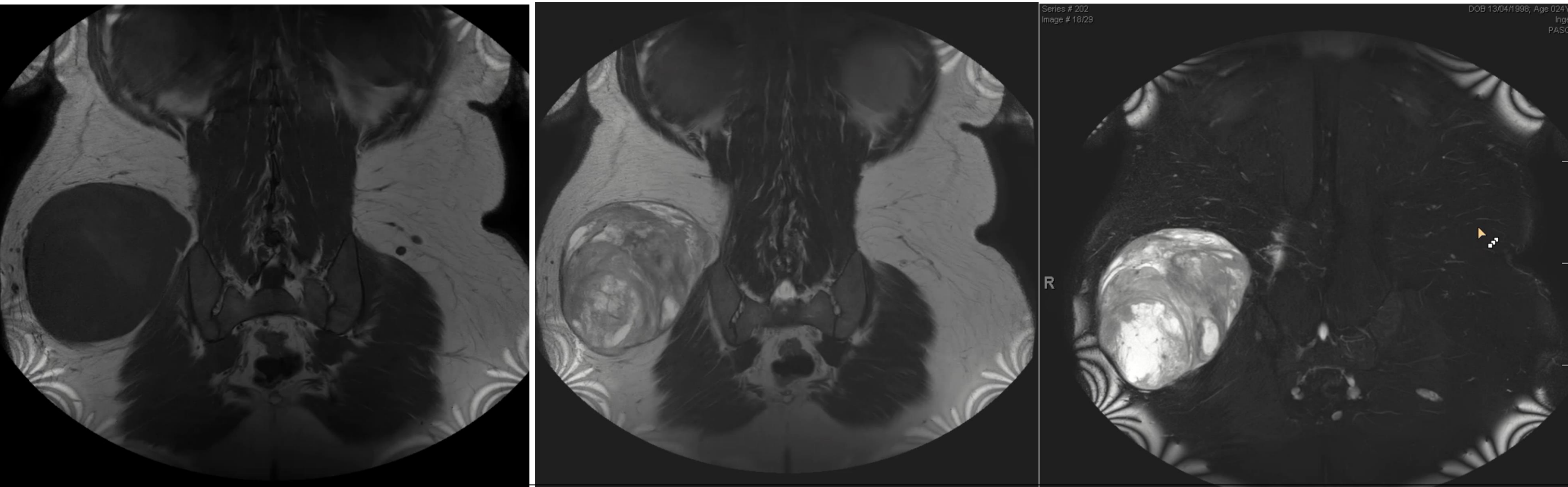
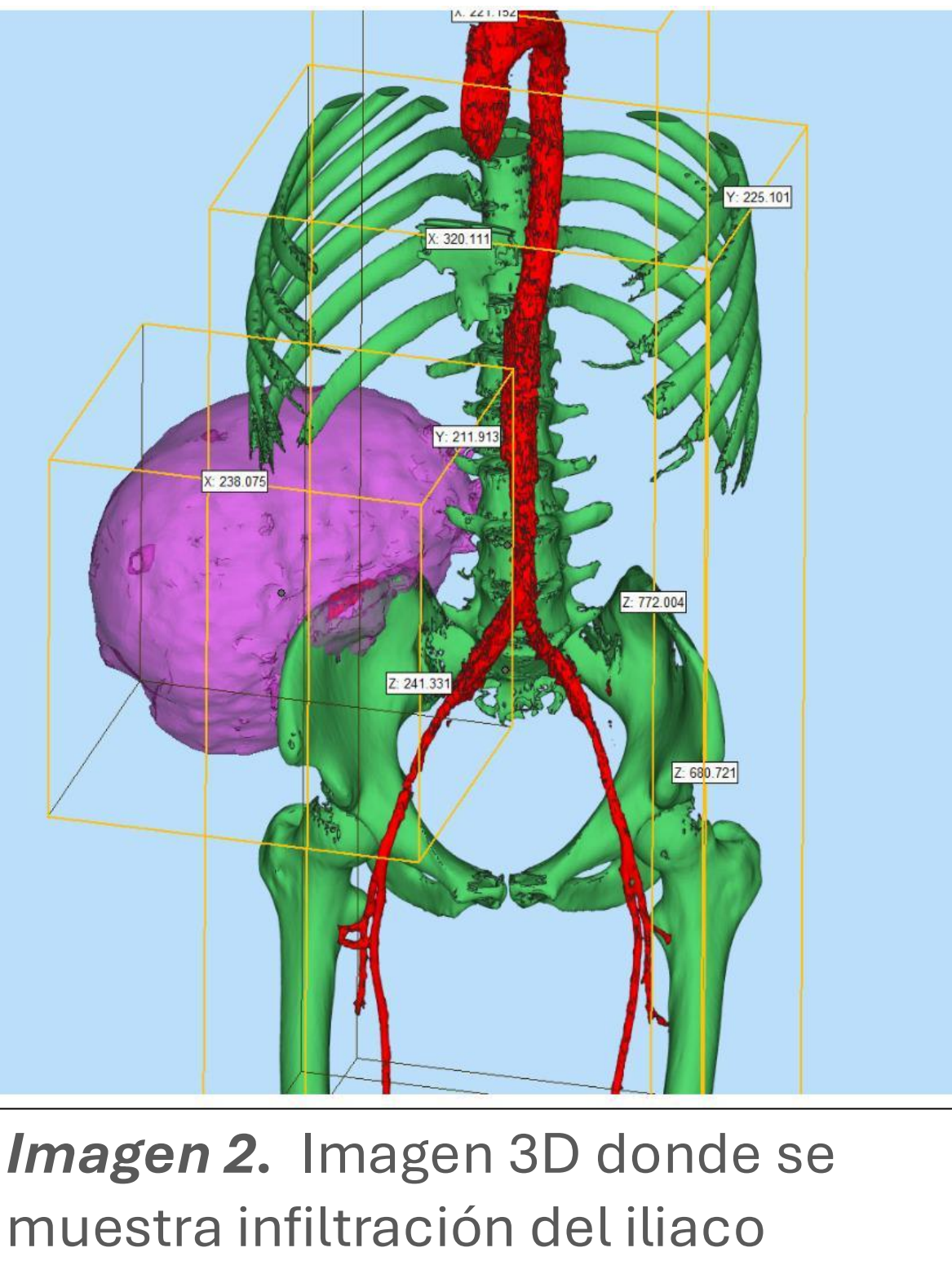


Imagen 1. RM de la masa glútea. El tumor muestra hipointensidad en las secuencias T1 (izquierda) e hiperintensidad en las secuencias T2 (centro) y T2 FAT SAT (derecha), con un patrón de realce heterogéneo.



Imagen 3. A) imagen preoperatoria B) Resección en bloque del tumor incluyendo musulos gluteos y afectación de la cresta iliaca C) Masa tumoral tras la resección más dos piezas de resección de hueso tras expansión de márgenes intraoperatoria

La TC de seguimiento a los 5 meses reveló un nódulo pulmonar solitario y una lesión lítica en L4. A pesar de la quimioterapia y la radioterapia recomendadas por el comité multidisciplinar, la lesión medular evolucionó en 2 meses, causando un síndrome agudo de cola de caballo.



Imagen 4. El TAC de columna (arriba) muestra fractura patológica de L4 con desplazamiento de la pared posterior. La RM confirma estenosis del canal y obliteración foraminal izquierda L4-L5.

Se le practicó una laminectomía amplia urgente de L4 seguida de artrodesis L2-S2. Se realizó una resección intralesional. Se confirmó el origen metastásico mediante examen anatomopatológico.

RESULTDOS

El dolor y los síntomas neurológicos se resolvieron durante el postoperatorio temprano y no se observó colapso vertebral ni progresión en un seguimiento a 6 meses. Sin embargo, el pronóstico oncológico actual es incierto.

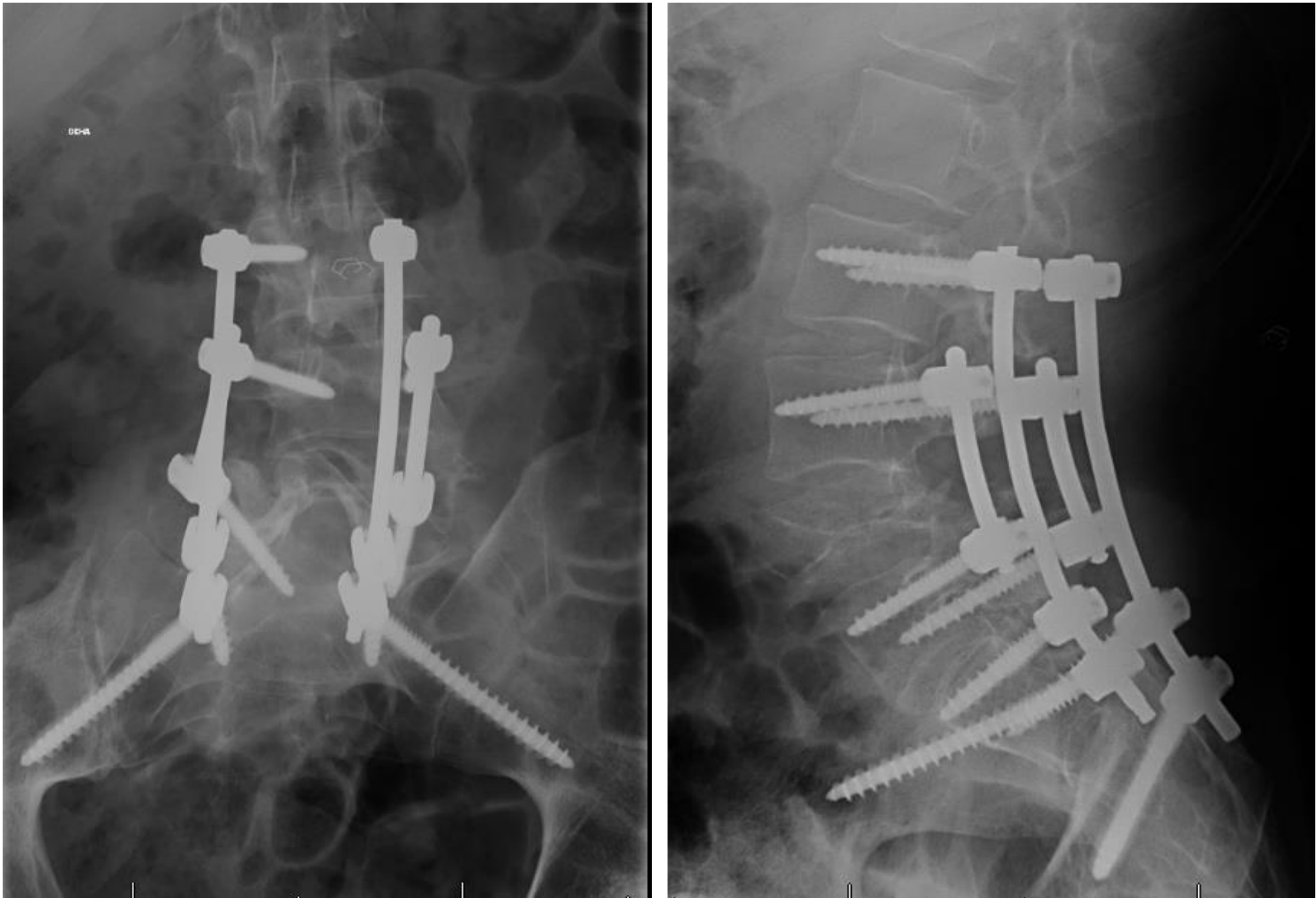


Imagen 5. La Rx lumbar postoperatoria (lateral y PA) muestra descompresión adecuada del canal y fijación posterior.

**CONCLUSIÓN:** La afectación metastásica de la columna vertebral en el TTM es extremadamente rara pero puede dar lugar a consecuencias graves. Actualmente no existe un protocolo de tratamiento establecido para estos casos. El diagnóstico y tratamiento precoces son cruciales para mejorar las tasas de supervivencia y reducir la morbilidad. Se recomienda un seguimiento clínico estrecho y una evaluación por técnicas de imagen de toda la columna vertebral.