

PACIENTE CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO I: TUMOR DEL NERVIIO DE LA VAINA

Autores

JOSÉ FRANCISCO GONZÁLEZ SÁNCHEZ, ANDRES BASCUÑANA MAS, ANA BELÉN PAGÁN NÚÑEZ, CARLOS ORTUÑO QUILEZ, JOSE JOAQUIN GARCÍA TORNERO

HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO VIRGEN DE LA ARRIXACA (MURCIA)

Objetivos

Se expone el caso de una paciente diagnosticada en la infancia de una neurofibromatosis tipo I Von Recklinghausen con afectación cutánea, y la evolución de una tumoración en hueso poplíteo

Material y metodología

Se le realizó una biopsia guiada por ecografía con diagnóstico de sarcoma del nervio ciático, interviniéndose para resección del tumor con preservación de la continuidad de este. Se envió a anatomía patológica dando el diagnóstico definitivo de tumor maligno de la vaina del nervio ciático pT2G3, estadio IIIA. La paciente rechazó el tratamiento con quimioterapia complementaria (período de lactancia). Después de un periodo sin seguimiento se palpa una masa de unos 8-10cm dura y fija a planos profundos, así como una lesión satélite de 1 cm en zona poplíteo, se descarta enfermedad a distancia.

Resultados

con estos hallazgos, se realiza enucleación del tumor y resección de cápsula completa. Tras esto se completa tratamiento con esquema de 4 ciclos de quimioterapia de ifosfamida/etopósido y radioterapia asociada. Consulta con el resultado de RMN que informa de masa fusiforme dependiente del nervio ciático. Se propone para resección del tumor y se remite a anatomía patológica (recidiva).

Ingresó de nuevo 6 meses después por dolor secundario a recaída del tumor y la RMN informan de nuevo recaída con varios nódulos en miembro inferior izquierdo con posible infiltración cutánea.

Se comenta en comité de tumores y se decide hacer estudio complementario para valorar extensión de la enfermedad y toma de muestras e inicio de ciclos de quimioterapia (DTIC-gemcitabina).

Continúa con progresión por lo que se realiza una RMN de pelvis que informa de disminución de tamaño de la tumoración a su salida del foramen ciático mayor y sin extensión intrapélvica así que opta por la desarticulación.

Finalmente, se realiza amputación del miembro llegando hasta escotadura ciática posterior y reconstrucción con colgajo de cuádriceps.

Conclusiones

La neurofibromatosis es una enfermedad con numerosas manifestaciones clínicas como los tumores de nervios periféricos con pronóstico y evolución desfavorable.

El seguimiento por un equipo multidisciplinar es sin duda esencial para el manejo, prevención y así actuar e incidir de forma precoz en la prevención de complicaciones.

