



V-093 - TUMOR RETROPERITONEAL MALIGNO DE LA VAINA NERVIOSA PERIFÉRICA ASOCIADO A NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1

Cros Montalbán, Beatriz; Fernando Trebollé, José; Ferrer Sotelo, Rocío; Palacios Gasos, Pilar; Valero Sabater, Mónica; Yanez Benítez, Carlos; Gonzalvo González, Elena; Blas Laína, Juan Luis

Hospital Royo Villanova, Zaragoza.

Resumen

Introducción: El tumor de la vaina nerviosa periférica maligno es un sarcoma de células fusiformes que representa el 5-10% de los sarcomas de tejidos blandos. Se origina de los componentes de las vainas nerviosas, fibroblastos, células perineurales y células de Schwann. Este tumor puede presentarse de forma esporádica, pero en un 25 al 50% de los pacientes se asocia con neurofibromatosis tipo 1 con una incidencia del 2 al 5%, en comparación con el 0,001% de incidencia de la población general, lo que demuestra la fuerte asociación entre estas dos patologías.

Objetivos: Presentar una comunicación tipo vídeo presentando nuestra experiencia en el abordaje laparoscópico de un tumor retroperitoneal maligno de la vaina nerviosa periférica en una paciente con neurofibromatosis tipo 1.

Caso clínico: Mujer de 39 años de edad con antecedente de neurofibromatosis tipo 1 que cursa con manchas cutáneas “café con leche”, múltiples neurofibromas cutáneos y plexiformes, glioma que precisó enucleación de ojo derecho con colocación de prótesis y neurinoma del nervio esfenopalatino izquierdo que se extirpó. En estudio por dolor abdominal se diagnostica mediante TAC abdominopélvico de voluminoso conglomerado adenopático retroperitoneal sin extensión a distancia. La paciente es intervenida de forma programada realizándose exéresis completa de la lesión localizada entre la vena mesentérica superior y la vena esplénica, infrapancreática asentada sobre un conglomerado de neurofibromas. El postoperatorio transcurre sin incidencias pudiendo ser dada de alta tras 48 horas de ingreso. En los cortes histológicos se identificó una lesión nodular de 4 cm de diámetro, con proliferación neoplásica que mostraba diversos patrones de crecimiento, bajo índice mitótico e inmunohistoquímica positiva para S-100 y vimentina. Márgenes quirúrgicos libres. Comentado en Comité de Sarcomas dado al alto riesgo se decidió tratamiento complementario con quimioterapia y radioterapia secuencial. A los 6 meses de la intervención quirúrgica la paciente se encuentra asintomática sin recidiva locorregional ni a distancia.

Discusión: Los tumores de la vaina nerviosa periférica son sarcomas de comportamiento agresivo con alto índice de recurrencia, que varía de 32 a 65%, con un intervalo entre 5 y 32 meses. Se presentan metástasis a distancia en 40-68%, aún en estadios clínicos tempranos. El tratamiento de elección es la resección completa con márgenes libres, sin embargo la resecabilidad depende principalmente de la localización. Por otra parte, cabe mencionar que el éxito en la resección es poco efectivo cuando el tamaño del tumor es muy grande, independientemente del alto grado histológico de malignidad. En nuestro caso, dada la localización de la lesión, retroperitoneal y en la confluencia de grandes vasos, el pronto y minucioso tratamiento quirúrgico

fueron claves para la resección completa por laparoscopia de la misma, con márgenes libres, permaneciendo la paciente sin signos de recurrencia ni metástasis a distancia en la actualidad.