

CASOS CLÍNICOS

Diagnóstico diferencial de masa pélvica

M. Navarro^a, R. Sotelo^a, C. del Olmo^b y R. Martínez de la Ossa^a

^aServicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Santa Ana. Motril. Granada.

^bServicio de Cirugía General. Hospital Santa Ana. Motril. Granada. España.

ABSTRACT

The differential diagnosis of pelvic masses includes retroperitoneal neurogenic tumors. We report the case of a patient with an adnexal tumor and suspected von Recklinghausen disease. The initial diagnosis and final pathologic result are described.

INTRODUCCIÓN

Los tumores neurogénicos localizados en el abdomen se clasifican en tres grupos: los de origen ganglionar (ganglioneuromas, neuroblastomas), los originados en el sistema paraganglionar (feocromocitomas, paragangliomas) y los derivados de las vainas nerviosas (neurilemomas, neurifibromas, neurofibromatosis y tumoraciones malignas). Los tumores neurogénicos abdominales suelen localizarse en el retroperitoneo, y salvo los neuroblastomas y los ganglioneuroblastomas, aparecen en la edad adulta¹.

CASO CLÍNICO

Paciente de 45 años con antecedentes personales de cuadrantectomía mamaria y linfadenectomía axilar por carcinoma intraductal, una cesárea, hipertensión arterial y lesiones cutáneas en estudio por sospecha de enfermedad de Von Recklinghausen. En la actualidad recibe tratamiento con tamoxifeno y está pendiente de radioterapia. Se deriva a ginecología por el hallazgo casual, en la ecografía abdominal, de tumoración parauterina de gran tamaño. La paciente se encuentra asintomática, con menstruaciones regulares. En el tacto vaginal se palpa masa parauterina de consistencia dura y superficie lisa, inmóvil, de unos 8 cm de diámetro. En la ecografía vaginal se observa que el útero



Fig. 1. Tumoración pélvica.

y los anejos son normales, y presencia de lesión parauterina izquierda de 81 × 67 mm, con ecos en su interior sugerente de mioma subseroso. Los marcadores tumorales CEA, CA 125 y CA 19,9 son normales. La resonancia magnética informa de una lesión quística en Douglas que impresiona como mioma pediculado con degeneración quística parcial; no puede descartarse adenocarcinoma ovárico (fig. 1). No existen adenomegalias ni ascitis. Se decide realizar laparotomía exploradora tras radioterapia mamaria, conjuntamente con el servicio de cirugía general. Durante la intervención se observa útero, anejos y epiplón normales, varios focos endometriósicos en el peritoneo visceral posterior, así como una tumoración retroperitoneal de 10 cm de diámetro. Se realiza quistectomía de la tumoración, anexectomía bilateral profiláctica, biopsia intraoperatoria de los focos endometriósicos y citología de líquido peritoneal, esta última negativa a células malignas. La anatomía patológica informa de neurofibroma. La evolución postoperatoria resulta favorable.

Aceptado para su publicación el 25 de octubre de 2005.

DISCUSIÓN

La neurofibromatosis es una enfermedad multisistémica, hereditaria y progresiva que afecta principalmente al sistema nervioso y la piel. Se caracteriza por el desarrollo de tumores en la vaina de mielina de los nervios.

La neurofibromatosis tipo I o enfermedad de Von Recklinghausen constituye el síndrome de predisposición familiar al cáncer más frecuente en humanos. Las manifestaciones sistémicas de esta enfermedad se localizan en el tórax, el abdomen, la pelvis y las extremidades, y cuando la localización es abdominopélvica tienden a afectarse las regiones retroperitoneal, mesentérica y paraespinal. En estos pacientes los tumores son primariamente neurofibromas periféricos, mientras que en la neurofibromatosis tipo II los pacientes suelen presentar schwannomas centrales². Ambos tumores son raros³ y se ha descrito la transformación maligna en la neurofibromatosis tipo I².

Los neurofibromas pueden manifestarse como tumores solitarios o ser una de las manifestaciones de la neurofibromatosis. Ocasionalmente, se encuentran de forma incidental durante una intervención quirúrgica⁴ o en una imagen radiológica.

En el diagnóstico diferencial de los tumores neurogénicos se incluyen las masas pélvicas de origen ginecológico^{5,6}, tanto por su localización como por la inespecificidad de la clínica, ya que los tumores de origen neurológico pueden cursar con cuadros de compresión orgánica, dolor o afectación del nervio ciático⁵ y plexo solar.

En la resonancia magnética en los tumores neurogénicos es típica la presencia de áreas de degeneración mixoide, que se manifiestan como zonas de señal intermedia en T₁ y heterogéneas en T₂. Las regiones de alta intensidad se corresponden con áreas de degeneración quística⁷.

Rha et al¹ describieron los tumores neurogénicos como masas bien delimitadas, lobuladas y con fenómenos de calcificación, y se sugiere utilizar la resonancia magnética en la identificación de estos tumores. Por otro lado, Kim et al⁸ encontraron una tumoración pélvica con cambios degenerativos coincidente con un neurilemoma.

En el presente caso orientaba el diagnóstico la exploración general de la paciente, cuyas lesiones dermatológicas hacían pensar en una neurofibromatosis. Por otro lado, la resonancia magnética describía una tumoración con degeneración quística, que, aunque

inespecífica ya que era incapaz de diferenciar entre mioma y tumoración ovárica maligna, debía haber incluido la sospecha de un neurofibroma.

En cualquier caso, la resección laparotómica total fue el tratamiento adecuado⁵, tanto por el volumen de la tumoración como por el riesgo de transformación maligna, siendo inevitable en ocasiones el déficit neurológico por sección de los plexos nerviosos próximos al lecho tumoral.

CONCLUSIÓN

La anamnesis y exploración general del paciente tienen un papel fundamental en el diagnóstico diferencial de tumoraciones abdominales dada la inespecificidad, en muchos casos, de las pruebas de imagen.

RESUMEN

En el diagnóstico diferencial de tumoraciones pélvicas están incluidos los tumores neurogénicos de origen retroperitoneal. En este artículo se describen el caso clínico de una paciente con tumoración anexial y sospecha de enfermedad de Von Recklinghausen, el diagnóstico inicial y el resultado anatomopatológico final.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rha SE, Byun JY, Jung SE, Chun HJ, Lee HG, Lee JM. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics. *Radiographics*. 2003;23:29-43.
2. Chen Y, Diamond AS, Vaheesan KR, Schneider S, Valderrama E. Retroperitoneal neurofibrosarcoma in a patient with neurofibromatosis. 2: a case report and review of the literature. *Pediatr Pathol Mol Med*. 2003;22:375-81.
3. Ameur A, Lezrek M, Jira H, el Alami M, Beddouch A, Abbar M. Solitary giant retroperitoneal neurofibroma. *Prog Urol*. 2002;12:465-8.
4. Verma R, Chhabra A, Bhutani C, Jain D, Singh J. Neurofibromatosis: a diagnostic mimicker on CT in a known case of malignancy. *Indian J Cancer*. 2002;39:151-3.
5. Topsakal C, Erol FS, Ozercan I, Murat A, Gurates B. Presacral solitary giant neurofibroma without neurofibromatosis type I presenting as pelvic mass-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2001;41:620-5.
6. Swiatkowska-Freund M, Emerich J. Neurofibroma plexiforme of the small pelvis: a case report. *Ginek Pol*. 1999;70:36-7.
7. Matsuki K, Kakitsubata Y, Watanabe K, Tsukino H, Nakajima K. Mesenteric plexiform neurofibroma associated with Recklinghausen's disease. *Pediatr Radiol*. 1997;27:255-6.
8. Kim SH, Choi BI, Han MC, Kim YI. Retroperitoneal neurilemoma: CT and MR findings. *AJR Am J Roentgenol*. 1992;159:1023-6.