

## NOTA CLÍNICA

### Tumor gigante maligno dependiente de la vaina del nervio ciático como causa de parálisis en paciente con neurofibromatosis 1

D. Sáez Martínez<sup>a,\*</sup>, A. Caballero<sup>b</sup>, J.A. Calvo<sup>a</sup>, M. Cuervo<sup>c</sup> y J. Vaquero Martín<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de COT, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>b</sup>Servicio de COT, Hospital de la Madre y del Niño, Madrid, España

<sup>c</sup>Servicio de Oncología Musculoesquelética, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

Recibido el 13 de mayo de 2009; aceptado el 14 de abril de 2010

Disponible en Internet el 20 de mayo de 2010

#### PALABRAS CLAVE

Neurofibroma;  
Neurofibromatosis;  
Parálisis nervio ciático

#### Resumen

**Objetivo:** Los tumores malignos dependientes de la vaina de un nervio periférico son una variedad de sarcomas que demuestran diferenciación tisular nerviosa.

**Material y método:** Presentamos el caso de una tumoración glútea gigante en una paciente afecta de neurofibromatosis tipo 1 como causa de parálisis de CPE.

**Resultado:** Hasta en un 50% de los casos se asocian a pacientes con neurofibromatosis tipo 1.

**Discusión y conclusiones:** En un paciente afecto de NFM 1, el aumento de tamaño de un neurofibroma previamente estable debe de hacer sospechar la transformación maligna y por lo tanto conllevar una biopsia inmediata.

© 2009 SECOT. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

#### KEYWORDS

Neurofibroma;  
Neurofibromatosis;  
Peroneal Nerve  
Paralysis

**Giant malignant peripheral sciatic nerve sheath tumor causing paralysis in a patient with neurofibromatosis 1**

#### Abstract

**Objective:** Malignant peripheral nerve sheath tumours is a sarcoma arising from nerve tissue.

**Material and Method:** We present the case of a giant buttock tumour in a NF 1 patient causing peroneal nerve paralysis.

**Results:** In up to 50% of malignant peripheral nerve sheath tumours (MPNST) an association with neurofibromatosis 1 (NF 1) is found.

**Discussion and Conclusions:** In patients with NF 1, a sudden increase in size of a previously stable neurofibroma should be viewed with great suspicion of malignant transformation and lead to an immediate biopsy.

© 2009 SECOT. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: saezmart@yahoo.es (D. Sáez Martínez).

## Introducción

Los tumores malignos dependientes de la vaina de un nervio periférico (*Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor*, MPNST) son una variedad de sarcomas de partes blandas que demuestran diferenciación tisular nerviosa. La mayoría de los casos (la mitad de los mismos) se asocian a neurofibromatosis tipo 1 (NFM 1), y hasta 2 tercios aparecen sobre neurofibromas previos. Presentamos el caso de una paciente afecta de NFM 1 que consulta por el aumento de tamaño de una tumoración glútea como causa de parálisis del nervio ciático poplíteo externo (CPE).

## Caso clínico

Mujer de 49 años de edad con antecedentes de neurofibromatosis tipo 1, que ingresa en nuestro centro con tumoración en glúteo izquierdo (fig. 1); refirió un aumento progresivo de dicha masa en los últimos meses, así como intenso dolor de características ciatálgicas en la extremidad inferior izquierda.

A la exploración se detectó una tumoración de  $10 \times 5$  cm, de consistencia pétrea, adherida a planos profundos. Asimismo, la paciente presentó una paresia parálisis de los grupos musculares dependientes del nervio ciático con mayor afectación del territorio del CPE.

En el estudio por RM, se identificó una masa en partes blandas dependiente de nervio ciático, de  $7,98 \times 6,53 \times 8,16$  cm, que se introducía por el agujero ciático mayor (fig. 2). En el estudio de extensión (TAC tórax abdomen y pelvis, y rastreo óseo) únicamente destacó la presencia de una lesión mediastínica compatible con adenopatía o neurofibroma.

Inicialmente, se practicó una biopsia incisional cuyos resultados no fueron concluyentes. Por ello se procedió, 3 semanas después, a la escisión del tumor realizándose una biopsia intraoperatoria que confirmó su malignidad por el alto porcentaje de mitosis, por lo cual se decidió una escisión amplia de la pieza con márgenes tanto proximales (raíces de plexo lumbosacro) como distales (nervio ciático) (fig. 3). Macroscópicamente era una tumoración de



Figura 1 Imagen de la tumoración glútea con neurofibromas.



Figura 2 RMN.

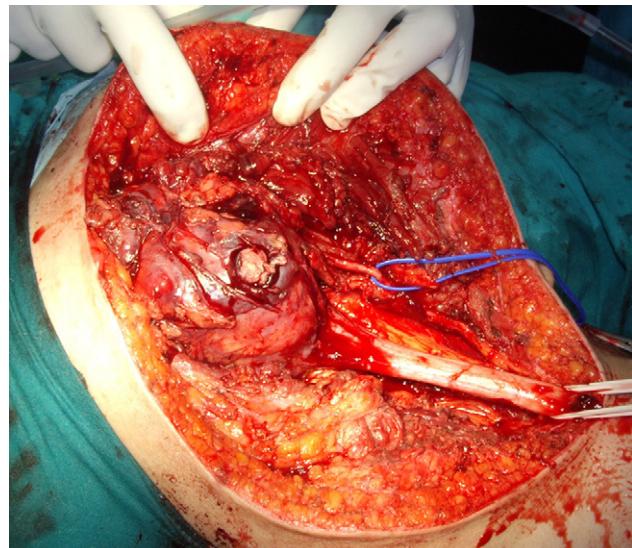


Figura 3 Imagen intraoperatoria del tumor.

$10 \times 5$  cm dependiente del nervio ciático que se extendía desde la escotadura ciática hasta el tercio medio distal del mismo (fig. 4).

La evolución postoperatoria cursó sin incidencias colo-cándose a la paciente una ortesis antiequino.

El diagnóstico anatomo patológico confirmó el diagnóstico de tumoración de la vaina nerviosa maligna con un tejido marcadamente necrótico, con proliferación de elementos fusiformes positivos para S-100, con un índice de proliferación celular Ki67 del 20% (fig. 5). La paciente fue remitida al servicio de oncología radioterapéutica para tratamiento radioterápico adyuvante.

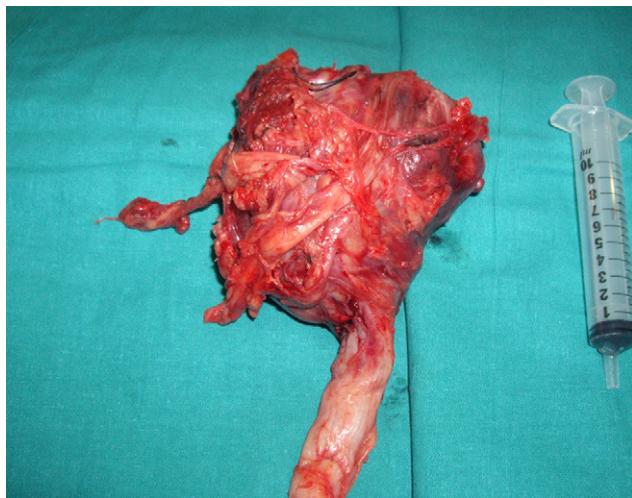


Figura 4 Pieza quirúrgica

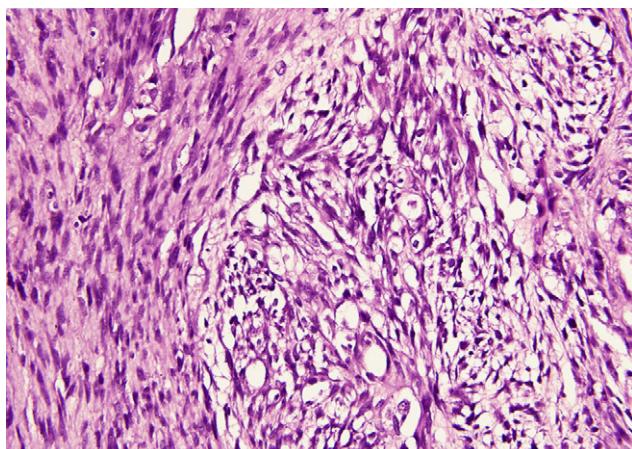


Figura 5 Anatomía patológica

## Discusión

Los MPNST son una variedad de sarcomas de células fusiformes dependientes de un nervio o neurofibroma o que demuestran diferenciación tisular nerviosa. También han sido conocidos como schwannomas malignos, sarcomas neurogénicos, neurilemmomas malignos o neurofibrosarcomas.

Afectan fundamentalmente a pacientes entre los 20–50 años de edad, representando entre 5–10% de todos los sarcomas de partes blandas. Los MPNST se desarrollan fundamentalmente a expensas de troncos nerviosos principales incluyendo el nervio ciático, plexo braquial y plexo

sacro. Clínicamente se manifiestan con dolor y déficit neurológico motor y sensitivo con mayor frecuencia que los tumores benignos dependientes de la vaina de nervio periférico.

La mayoría de los casos se asocian a NFM 1 y hasta 2 tercios aparecen sobre neurofibromas previos. Por otra parte, solo un 5% de los pacientes con NFM 1 desarrollan MPNST. Los MPNST también pueden ser tumoraciones secundarias a radioterapia previa, apareciendo tras largos períodos de tiempo (10–20 años)<sup>1</sup>. En un paciente afecto de NFM 1, el aumento de tamaño de un neurofibroma previamente estable debe de hacer sospechar la transformación maligna y por lo tanto conllevar una biopsia inmediata<sup>2</sup>.

Microscópicamente los MPNST se parecen pues sus células reúnen las características de la célula de Schwann, alternando áreas de intensa hiper e hipocelularidad y son frecuentes las áreas de necrosis tumoral.

Los MPNST comparten las características radiográficas de los tumores de origen neurogénico, con una forma alargada orientada longitudinalmente en la distribución del nervio. Aunque las imágenes de TAC y RMN rara vez ayudan a identificar la malignidad de los tumores dependientes de un nervio periférico, hay características que los hacen sospechosos como son un tamaño mayor de 5 cm, contenido heterogéneo, márgenes mal definidos, invasión de planos grasos, así como el edema perilesional<sup>3,4</sup>.

Al igual que la inmensa mayoría de sarcomas de partes blandas la base de su tratamiento se centra en la escisión quirúrgica dejando la radioterapia como tratamiento adyuvante.

Se requiere pues un alto índice de sospecha en pacientes afectos de neurofibromatosis 1 ante el crecimiento de neurofibromas previamente silentes, fundamentalmente por encima de los 5 cm.

## Bibliografía

1. Heiner J, White J. Treatment principles soft tissue tumors. En: Damron TA, editor. Oncology and basic science, 1 ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2008. p. 87–92.
2. Borden EC, Baker LH, Bell RS, Bramwell V, Demetri GD, Eisenberg BL, et al. Soft tissue sarcomas of adults: state of the science. Clin Cancer Res. 2003;9:1941–56.
3. Pilavaki M, Chourmouzi D, Kiziridou A, Skordalakai A, Zarampoukas T, Drevengas A. Imaging of peripheral nerve sheath tumors with pathologic correlation. Eur J Radiol. 2004;52:229–39.
4. Lin J, Martel W. Cross-sectional imaging of peripheral nerve sheath tumors: characteristics signs on CT, MR imaging, and sonography. Am J Roentgenol. 2001;176:75–82.