Neurocirugia. 2016;27(Espec Congr):258

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

P060 - Cervical malignant peripheral nerve sheath tumour

I. Panero[1], A.M. Castaño-León[1], S. Cepeda[1], A. Hernández Laín[2], P. González[1] y L. Jiménez Roldán[1]

[1]Servicio de Neurocirugía; [2]Servicio de Anatomía Patológica, Hospital 12 Octubre, Madrid.

Resumen

Objetivos: Describir un infrecuente caso de tumor maligno de la vaina nerviosa de nervio periférico (TMVNP) no relacionado con neurofibromatosis.

Caso clínico: Mujer, 39 años, con cervicalgia de dos años de evolución consulta en urgencias por parestesias en el brazo izquierdo e incontinencia esfinteriana. Ingresa para completar estudio pero presentó rápido deterioro con hemiparesia espática y hemihipoestesia izquierda. La RM craneocervical urgente demostró una lesión heterogénea que ocupaba el foramen neural derecho C1-2 con extensión intracraneal hacia la unión bulbomedular en íntimo contacto con arteria vertebral. Se intervino urgentemente mediante abordaje Far lateral y resección completa de la lesión con resolución de la focalidad neurológica en el postoperatorio. El estudio anatomatopatológico mostró células aspecto mesenquimal, con mitosis frecuentes y focos de necrosis correspondientes con tumor maligno de vaina nerviosa. Se completó tratamiento con radioterapia e ifosfamida. Los TMVNP son tumores poco frecuentes y la afectación de pares craneales o raíces cervicales altas es excepcional. La mitad o 2/3 de los casos son transformación maligna de un schwannoma en el contexto de neurofibromatosis tipo 1. Se consideran tumoraciones de gran agresividad, recurrentes, pudiendo presentar metástasis a distancia y asocian elevada mortalidad (superior al 60%). Por ello el tratamiento debe ser quirúrgico asociado a radio- y quimioterapia, esta última con mayor controversia sobre la eficacia.

Discusión: Los TMVNP deben ser considerados en el diagnóstico diferencial de lesiones de rápido crecimiento dependientes de cualquier nervio periférico. El tratamiento recomendado consiste en la resección completa seguida de radioterapia con o sin quimioterapia.

See front matter © 2016 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados