Neurocirugia. 2018;29(Espec Congr):408

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

P0576 - NEUROFIBROSARCOMA CERVICAL: A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

R. Diana Martín[1], *G. Mattos Piaggio*[2], *R. Uriel Lavín*[2], *A.L. Mostaza Saavedra*[2], *F.J. Ibáñez Plágaro*[2], *J. Fernández Fernández*[2] *y M.T. Rivas Ariño*[2]

[1]*Servicio de Neurocirugía, Complejo Asistencial Universitario de León, León, España.* [2]*Complejo Asistencial Universitario de León, León, España.*

Resumen

Objetivos: Exponer las características de una entidad clínica excepcional en base a un caso clínico.

Métodos: Revisión de la Historia clínica del paciente, así como la literatura científica referente a la patología. Varón de 62 años, sin neurofibromatosis, con antecedente de adenocarcinoma de próstata intervenido, cavernoma intramedular cervicotorácico y hemangioma vertebral cervical, ambos asintomáticos. Consulta por clínica de 3 años de evolución de cervicobraquialgia derecha que afecta a región deltoidea y supraescapular. Presenta leve limitación dolorosa de la movilidad cervical. No se constatan déficits en la exploración neurológica. Se practican pruebas de neuroimagen, y estudio anatomopatológico de las muestras obtenidas.

Resultados: La resonancia magnética muestra una lesión intradural extramedular a nivel de la raíz C3 que ocupa el receso lateral derecho, con impronta en margen anterolateral del cordón medular y extensión hacia el agujero de conjunción. Isointenso en T1, hiperintenso en T2, con intenso realce homogéneo tras administrar contraste. Se extirpa quirúrgicamente, de forma completa, mediante hemilaminectomías C2 y C3 derechas endoscópicas. Es estudio anatomopatológico muestra un estroma mixoide con células de morfología variable agrupadas en placas que presentan pseudoinclusiones. El estudio inmunohistoquímico resulta positivo para Glut-1, S100, CD9 y negativo para claudina, CD34 EMA y Bcl2. Es catalogado de neurofibrosarcoma de grado intermedio. Meses más tarde es diagnosticado de adenocarcinoma pancreático. El neurofibrosarcoma es un tumor maligno raro de la vaina del nervio periférico. Puede aparecer de forma esporádica o asociado a otras enfermedades, especialmente neurofibromatosis tipo 1. Se localizan frecuentemente en las extremidades. Pueden tener crecimiento rápido y producir dolor crónico.

Conclusiones: Las características histológicas pueden ser variables, sin marcadores inmunohistoquímicos específicos, lo que dificulta el diagnóstico. La cirugía radical sigue siendo el tratamiento de elección, teniendo la radioterapia un papel limitado en el control local y recidiva. A pesar de ello el pronóstico es pobre.

1130-1473/© 2018 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.