



<https://www.revistaneurocirugia.com>

## P-138 - TUMOR MALIGNO DE VAINA NERVIOSA PERIFÉRICA: UN RETO EN EL DIAGNÓSTICO PREQUIRÚRGICO

C. Martínez-Macho, J.M. Pascual Garvi, A. Álvarez-Sala, A. Madero Pohlen, E. Barbero Pablos, G. Bazzara Castro, R. Mantecón Zorrilla, J.A. Fernández Alén

Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España.

### Resumen

**Introducción:** La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es un trastorno genético autosómico dominante que predispone al desarrollo de múltiples tumores del sistema nervioso y cutáneos, principalmente neurofibromas. Una de sus complicaciones más graves es la malignización a tumor maligno de vaina nerviosa periférica (TMVNP) con una incidencia de 2-5% aproximadamente, significativamente mayor respecto al 0,001% de incidencia en la población general. Uno de los principales problemas reside en la diferenciación preoperatoria entre neurofibroma y TMVNP. Existen ciertos signos clínicos y hallazgos en resonancia magnética (RMN) que pueden sugerir malignidad, sin embargo, el diagnóstico definitivo es histopatológico. Dado el mal pronóstico del TMVNP, con alta tasa de recurrencia y metástasis, resulta esencial su detección temprana y tratamiento precoz.

**Caso clínico:** Paciente mujer de 53 años con diagnóstico de NF1 intervenida previamente por Cirugía General para resección de neurofibroma en intestino delgado y múltiples neurofibromas cutáneos resecados por Dermatología. Derivada a consultas de Neurocirugía por lesión cutánea occipital con crecimiento progresivo en los últimos 25 años. Al momento de la valoración tenía un tamaño aproximado de  $13 \times 5 \times 9$  cm, compatible con diagnóstico de neurofibroma plexiforme por RMN. Durante la intervención se objetivó lesión blanda, redondeada, multilobulada, que se resecó de manera macroscópicamente completa asegurando cobertura cutánea. El estudio histopatológico fue diagnóstico de TMVNP. Tras descartar metástasis en estudio de extensión se decidió iniciar tratamiento adyuvante.

**Discusión:** El TMVNP es un factor de mal pronóstico en pacientes con NF1 y requiere un alto nivel de sospecha clínica para su detección temprana. La diferenciación con los neurofibromas benignos es fundamental, ya que el tratamiento del TMVNP se basa en la resección quirúrgica amplia además de la posibilidad de radioterapia y quimioterapia adyuvante. La evaluación mediante RMN y el seguimiento clínico riguroso son herramientas clave para el diagnóstico diferencial, tratamiento temprano y mejorar el pronóstico en estos pacientes.