

## INTRODUCCION

Los tumores malignos de la vaina de nervios periféricos son raros y abarcan el 5-10% de los sarcomas de partes blandas [1]. Son sarcomas agresivos de partes blandas con una incidencia de 1: 100.000 [2]. Surgen de nervios periféricos o de células asociadas con la vaina del nervio periférico como células de Schwann, fibroblastos y células perineurales [1]. Por lo general presenta síntomas como efecto de masa, dolor y pérdida de la función del nervio afectado [1]. Sus factores de riesgo primarios fundamentales son la Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) y la terapia radiológica [3]. La asociación de tumor maligno de nervio periférico con NF1 tiene una incidencia de 1: 13.500 y el riesgo de desarrollarlo es de 8-13% para paciente con NF1 [2]. Sólo el 21% de los pacientes sobreviven más de 5 años después del diagnóstico [2]. La primera línea de tratamiento es quirúrgica [1]. Se presenta un caso de tumor de la vaina de un nervio periférico en región Axilar en paciente con NF1.

## MATERIAL Y METODOS

Paciente femenina de 38 años de edad consulta por tumoración en brazo izquierdo a nivel axilar de 3 años de evolución. Al examen físico, presentaba signo de Tinel +, parestesias en el 4to y 5to dedo y región interna del antebrazo; déficit motor (M3) en la musculatura intrínseca de la mano; Froment -, y Wartenberg -. Además, presentaba diferentes manchas color café con leche en muslo (A), miembro superior (B) y pliegue del cuello (C) (Imagen 1).

La ecografía de la cara interna del brazo muestra una imagen nodular hipoecoica de aspecto solido de 36 x 23 x 32 mm con vascularización periférica al estudio doppler color.

La resonancia magnética muestra una imagen hiperintensa en el tiempo de supresión grasa STIR, a nivel posterior y medial de la región axilar en relación con nervio radial y cubital (Imagen 2). El EMG y angiografía no arrojaron lesiones.

Se decide realizar tratamiento quirúrgico con resección amplia del tumor; en la planificación se prepara zona dadora del nervio safeno externo, y se planifica neurotización desde N. interóseo anterior a rama motora del nervio cubital. Con abordaje en región axilar se localiza tumor de nervio en rama motora medial del tríceps, que comprimía nervio cubital y braquial cutáneo interno; se completa diagnóstico con neuroestimulador, se resecta con márgenes el tumor y se envía la muestra a anatomía patológica (Imagen 3).



IMAGEN 1. Manchas color café con leche en muslo (A), miembro superior (B) y pliegue del cuello (C).

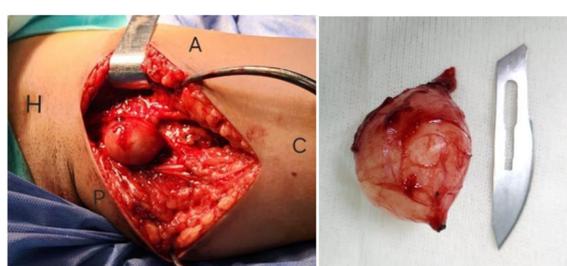


IMAGEN 3. Resección de tumor en región axilar.



IMAGEN 2. Resonancia magnética del miembro superior izquierdo en tiempo STIR.

## RESULTADOS

En el posoperatorio, la herida quirúrgica no tuvo complicaciones, las parestesias a nivel del 4to y 5to dedo de la mano izquierda y región interna del antebrazo desaparecieron, mejoró la fuerza muscular intrínseca de la mano y no presentó pérdida de fuerza en la extensión del codo. El resultado histológico de la muestra fue compatible con un neurofibroma y en la técnica de inmunomarcación resulto positivo para la proteína s-100 (Imagen 4)

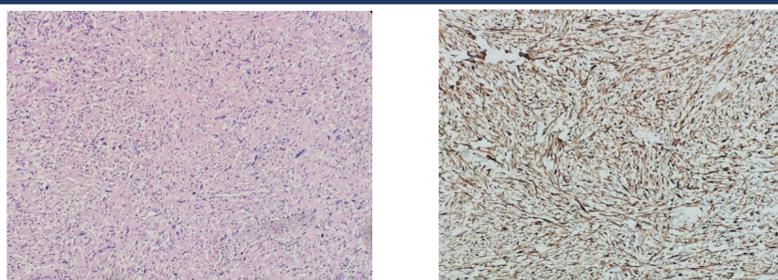


IMAGEN 4. Anatomía patológica Hematoxilina-Eosina e Inmunohistoquímica (proteína S-100)

## DISCUSIÓN

La NF1 es una enfermedad hereditaria rara causada por la mutación del gen supresor de NF1. Las personas con NF1 pueden desarrollar una variedad de tumores benignos y malignos, el más común es el tumor de la vaina de nervios periféricos [4]. El tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos se origina de un nervio periférico o de un tumor benigno de la vaina de un nervio periférico.

Histológicamente, el tumor comprende células fusiformes en forma de coma que se arreglan en fascículos hiper celulares alternándose con hipo celulares y áreas mixoides. Son positivos para la proteína s100 en un 68% de los casos. Pacientes con NF1 desarrollan tumores malignos en la adultez.

La mayoría de estos tumores son sarcomas de alto grado con una alta probabilidad de recurrencia local y de metástasis a distancia. Los factores que predicen recurrencia local son el lugar anatómico, el tamaño del tumor (mayor a 10 cm) y los márgenes de resección positivos. Los factores que predicen metástasis incluyen el tamaño del tumor (mayor a 10 cm) o tumores que sean según la American Joint Committee of cáncer estadio III. Aproximadamente un 65% de las metástasis son a los pulmones. [5].

En el presente caso el tamaño del tumor era de 33 x 24 x 25 mm, localizado en una las ramas motoras del tríceps, no se hallaron metástasis. Actualmente, el tratamiento estándar para estos tumores malignos es la resección quirúrgica extensa. En el seguimiento, hubo mejoría clínica y no hay hallazgos de recurrencia

## CONCLUSION

Los tumores malignos de la vaina de nervios periféricos son tumores raros de difícil diagnóstico. Uno de los principales factores de riesgo es la Neurofibromatosis tipo 1 y el tratamiento de elección es la resección quirúrgica con márgenes libres amplios. Considerando la malignidad de estos tumores, se requiere un seguimiento de cerca y a largo plazo.

## BIBLIOGRAFIA

- [1] Benjapa Khiewvan<sup>1</sup>, Homer A Macapinlac. The value of <sup>18</sup>F-FDG PET/CT in the management of malignant peripheral nerve sheath tumors. Eur J Nucl Med Mol Imaging. 2014 Sep;41(9):1756-66.
- [2] Maren Bradtmöller,<sup>#1</sup> Christian Hartmann. Impaired Pten Expression in Human Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumours. Published online 2012 Nov 6. doi: 10.1371/journal.pone.0047595
- [3]. Matthew L Carlson, Jeffrey T Jacob. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the eighth cranial nerve arising without prior irradiation. J Neurosurg. 2016 Nov;125(5):1120-1129. doi: 10.3171/2015.7.JNS151056. Epub 2016 Jan 8.
- [4] R. E. Ferner and D. H. Gutmann, "International consensus statement on malignant peripheral nerve sheath tumors in neurofibromatosis," Cancer Research, vol. 62, no. 5, pp. 1573– 1577, 2002.
- [5] James AW, Shurell E, Singh A, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor. Surg Oncol Clin North Am 2016;25:789–802