



V-096 - NEUROFIBROMA PLEXIFORME RETROPERITONEAL. EXÉRESIS LAPAROSCÓPICA

I. Badiola Bergara, E. Tobalina Aguirrezabal, B. Estraviz Mateos, A. Martínez Roldan, E. las Navas Muro, D. Gómez Domínguez y F.J. Ibáñez Aguirre

Hospital de Galdakao-Usansolo, Galdakao.

Resumen

Introducción: El neurofibroma plexiforme es un tumor de haces nerviosas que se considera diagnóstico de la enfermedad de Von Recklinghausen. Presentamos un caso de neurofibroma plexiforme retroperitoneal. El interés del caso radica, tanto en la rareza de la afectación retroperitoneal del neurofibroma, como en la escasez de sintomatología añadida.

Caso clínico: El vídeo trata de una mujer de 41 años que a raíz de un estudio por infecciones respiratorias de repetición, se descubre por TAC una masa suprarrenal izquierda, sin clínica de patología endocrina. Se completa el estudio con RM, que confirma gran tumoración retroperitoneal que obliga a descartar proceso agresivo de etiología incierta (paraganglioma, tumoración vascular, mesotelioma quístico...) pero que no parece de origen suprarrenal. Se realiza estudio con Octreoscan y PET-MIBG que sugiere benignidad. Por lo tanto, con los hallazgos descritos, y ante la duda diagnóstica, se realiza una laparoscopia, descubriendo una siembra de lesiones de aspecto quístico mucoso sobre el diafragma y en retroperitoneo izquierdo, englobando la glándula suprarrenal izquierda. Las muestras intraoperatorias descartan carácter maligno y lo describen como neurofibroma. Se realiza extirpación de las lesiones que se aprecian, sin encontrar más enfermedad. El postoperatorio es satisfactorio; sin embargo, en las revisiones posteriores se comprueba la persistencia de restos tumorales, aunque sin crecimiento progresivo. El AP definitivo describe la lesión como neurofibromatosis plexiforme. Se realiza estudio neurológico y genético en busca de neurofibromatosis tipo 1, con expresión de mosaico, sin confirmación.

Discusión: El neurofibroma plexiforme es un subtipo específico de neurofibroma que ocurre casi exclusivamente en la neurofibromatosis tipo 1 o de von Recklinghausen. Las manchas café con leche son el distintivo de la enfermedad, aunque también pueden aparecer neurofibromas plexiformes y nodulares bajo la piel. El hallazgo de una neurofibromatosis aislada, como manifestación parcial, se denomina enfermedad segmentaria. El neurofibroma plexiforme intraabdominal y retroperitoneal es una entidad muy poco frecuente. El diagnóstico preoperatorio es muy difícil en caso de NF segmentaria sin expresión física. El aspecto intraoperatorio de las lesiones son muy específicas y poder reconocerlas y saber su naturaleza no maligna es una ventaja.