



## P-520 - ELECTROMIOGRAFÍA INTRAOPERATORIA PARA CIRUGÍA CITORREDUCTORA EN PACIENTE CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1 Y TUMORACIÓN GIST GIGANTE

Gómez Infante, Marta; Espinosa Redondo, María Esther; Durán Martínez, Manuel; Rufián Peña, Sebastián; Sánchez Hidalgo, Juan Manuel; Arjona Sánchez, Álvaro; Casado Adam, Ángela; Briceño Delgado, Francisco Javier

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

### Resumen

**Introducción:** La neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) o enfermedad de Von Recklinghausen es un trastorno autosómico dominante que afecta a 1/3.000 nacidos vivos. Las lesiones típicas dermatológicas se asocian en un 7-10% con alteraciones gastrointestinales, que suelen ser tardías.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un varón de 40 años con NF-1 que acude a urgencias por obstrucción digestiva alta, dolor abdominal, estreñimiento y pérdida de doce kilogramos en un mes. A la exploración, abdomen doloroso en epigastrio e hipocondrio izquierdo, donde presenta sensación de masa. Se realiza ecografía y TC, objetivando masa epigástrica de 17,8 × 12,3 cm con compresión gástrica y afectando segmentos 2 y 3 hepáticos, porta derecha y ectasia biliar izquierda. En el músculo psoas derecho, lesión con origen en agujero de conjunción L2-L3 de 6,9 × 4,7 × 10 cm. Se completa estudio mediante EDA, RNM, PET/TC y BAG de masa epigástrica y retroperitoneal, compatibles con tumor fusocelular CD 117 (c-kit) -, CD 34 -, vimentina + e índice mitótico > 15/50 CGA (probable GIST c-kit negativo) la primera y la segunda, con neurofibroma maligno. Se cataloga de GIST wild type y neurofibroma maligno sincrónicos en el contexto de NF-1. Dada la intolerancia oral y la baja tasa de respuesta a neoadyuvancia con imatinib al no tener mutado c-kit, se propone citorreducción completa con Neurocirugía y Neurofisiología. Mediante LMSIU se realiza escisión de la masa con órganos adyacentes, requiriendo hepatectomía izquierda con colecistectomía, omentectomía y gastrectomía subtotal. En el tiempo retroperitoneal se diseña el músculo psoas para extirpación de masa paravertebral, con ayuda de monitorización de potenciales evocados motores y somatosensoriales de miembros inferiores, realizando mapeo de estructuras neurales incluidas en la tumoración, comprobando la preservación de la estimulación de raíces nerviosas de músculos ileopsoas y cuádriceps derechos, de las que depende el tumor, de manera intra y posoperatoria. El segundo día postoperatorio el paciente presenta shock hipovolémico, débito hemático por drenaje y anemia, realizándose angioTC urgente, apreciando extravasación del contraste en región paravertebral derecha con hematoma de 18 × 7,4 × 8 cm, procediendo a embolización de rama distal de arteria lumbar derecha a nivel de L2. Posteriormente, el paciente presenta evolución favorable, con alta a los 12 días, buena tolerancia oral y sin déficits motores. El estudio anatomopatológico definitivo fue neurofibroma maligno retroperitoneal con márgenes quirúrgicos libres y cápsula íntegra y tumor del estroma gastrointestinal c-kit negativo, CD34 negativo y de alto riesgo (18 cm e IM > 15 mitosis/50 CGA) con márgenes quirúrgicos libres.

**Discusión:** En los últimos años se está observando una asociación cada vez mayor entre la NF-1 y los tumores del estroma gastrointestinal (GIST), produciendo clínica que va desde la HDA hasta la obstrucción. Esta asociación de NF-1 y GIST wild type (c-kit -) le hace en muchos casos resistente a imatinib, lo que acentúa el papel de la resección quirúrgica oncológica como principal factor relacionado con el pronóstico. La localización retroperitoneal afectando a los agujeros de conjunción L1-L2 tiene interés por la posibilidad de iatrogenia neurológica limitante para la deambulación durante la citorreducción, de ahí el abordaje multidisciplinar.