



## P-799 - TUMOR MALIGNO DE LA VAINA DEL NERVI PERIFÉRICO EN LA RAÍZ DEL MESENTERIO: A PROPÓSITO DE UN CASO

*Lozano Nájera, Ana; Laínez Escribano, Mario; García Somacarrera, Elena; Seco Olmedo, Isabel; García Cardo, Juan; Magadán Álvarez, Cristina; González Tolaretxipi, Erik; Rodríguez San Juan, Juan Carlos*

*Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.*

### Resumen

**Objetivos:** Los tumores malignos de la vaina del nervio periférico (MPNSTs) son poco frecuentes, con una incidencia del 0,001% en la población general. La incidencia aumenta ante antecedentes de radiación y neurofibromatosis tipo 1 (18 veces más frecuente ante neurofibromas internos respecto a únicamente externos), con una incidencia del 0,16%. El lugar de presentación más común son las extremidades, el tronco, la cabeza, el cuello y la región paravertebral. Su localización intrabdominal es altamente infrecuente, siendo todavía más inusual a nivel mesentérico, donde muy pocos casos se han descrito en la literatura.

**Caso clínico:** Varón de 56 años con antecedentes de neurofibromatosis tipo 1 (NF1) que ingresa por masa abdominal a estudio. El paciente refiere síndrome constitucional de 3 meses de evolución y, actualmente, clínica suboclusiva. En el TAC se observa una gran masa polilobulada que ocupa gran parte de la cavidad abdominal. En la intervención se encuentra una tumoración heterogénea de 43 × 24 × 14 cm y 7 kg de peso que desplaza los órganos e infiltra el colon transversal, la cúpula vesical y la cara posterior gástrica. Se identifica su origen en la raíz del mesenterio, practicándose resección en bloque. El análisis anatomopatológico informa de MPNST con patrón fusocelular, atipia marcada, necrosis de > 50% y 15 mitosis por 10 campos de gran aumento (CGA). En la inmunohistoquímica expresa SOX100 y es negativo para c-KIT, DOG1, S100 y desmina. El Ki67 es del 60%.



**Discusión:** En el diagnóstico de imagen de los MPNSTs la resonancia magnética es la prueba de

elección para valorar los tejidos blandos. Hay que tener en cuenta que no discierne claramente el origen benigno o maligno del tumor. En un estudio de 105 pacientes con NF1 se demuestra que el PET TAC es capaz de distinguir tumores benignos de malignos con una sensibilidad del 0,89% y una especificidad del 0,95%. En tumores de gran tamaño incluso podría ayudar a seleccionar el área de mayor rentabilidad diagnóstica mediante biopsia con aguja gruesa (BAG), prueba indicada para el diagnóstico anatomopatológico. En el caso descrito, la suboclusión intestinal obligó a una cirugía semiurgente, por lo que no se realizó. La resección quirúrgica completa como método diagnóstico y terapéutico es la mejor opción. Respecto al tratamiento adyuvante quimioterápico o radioterápico precisa de más estudios que demuestren su validez. La supervivencia a los 5 años se encuentra entre el 16-52%. Los factores pronósticos adversos se asocian a mayor tamaño (factor pronóstico independiente más importante), grado tumoral, margen libre quirúrgico y a su asociación con NF1. Cuando no expresan S100 presentan mayor frecuencia de recurrencia y menor supervivencia. Ante una masa abdominal no filiada hay que pensar en los MPNSTs como rara pero posible etiología, más en caso de NF1. El abordaje multidisciplinar y la cirugía radical son fundamentales.