



P-506 - TUMOR MALIGNO DE LA VAINA DEL NERVIO PERIFÉRICO PRIMARIO DE MAMA

Tomé Jiménez, Miriam; Moragues Casanova, María; Castañer Puga, Carlos; Eleuterio Cerveró, Germán; Gumbau Puchol, Verónica; Medrano González, José; García Vilanova, Andrés; Zaragoza Fernández, Cristóbal

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia.

Resumen

Introducción: Los tumores malignos de la vaina de los nervios periféricos (TMVNP) son un tipo de tumores derivados de las células de Schwann o de las células pluripotenciales de la cresta neural muy poco frecuente que aparecen en tronco y extremidades. Ocurren mayoritariamente en personas con neurofibromatosis tipo 1 (tras la transformación de un neurofibroma) o que hayan recibido radiación. Su aparición en la glándula mamaria no es común. La presentación clínica y radiológica es inespecífica, lo que dificulta el diagnóstico, por lo que es necesaria una correcta interpretación anatomopatológica e inmunohistoquímica. Es importante el diagnóstico diferencial con el fibrosarcoma y el leiomioma. El tratamiento de estas neoplasias es quirúrgico con exéresis completa y márgenes libres. No se realiza vaciamiento axilar porque la diseminación es por vía hematológica. La radioterapia puede reducir la recurrencia local (casos no radioinducidos) y la radioquimioterapia puede emplearse en enfermedad irsecable localmente avanzada. A continuación se expone un caso de TMVNP primario de mama diagnosticado en nuestro hospital.

Caso clínico: Mujer de 39 años hipertensa, obesa, con neurofibromatosis tipo 1 y madre y abuela con cáncer de mama a los 49 y a los 70 años respectivamente. Acude a consultas externas tras ser diagnosticada de mastitis sin mejoría clínica tras dos semanas de antibioterapia. A la exploración se observan abundantes neurofibromas cutáneos. Gran asimetría mamaria con lesión en cuadrantes externos de la mama izquierda de consistencia pétreo con edema y engrosamiento cutáneo. Se realiza una ecografía mamaria: masa bien definida, vascularizada y con áreas quísticas, de 12 cm de diámetro. Ganglios linfáticos axilares con ecoestructura conservada. BI RADS 4C. La paciente se niega a la realización de mamografía por importante mastalgia. Se realiza una biopsia de la lesión que se informa como probable tumor mesenquimal de bajo grado. En el comité de tumores se decide realización de mastectomía simple unilateral incluyendo aponeurosis del pectoral mayor. Durante la intervención se observan dos ganglios aumentados de tamaño que se remiten para estudio diferido. Examen anatomopatológico: proliferación fusocelular y patrón vascular hemangiopericitoide con áreas celulares con pleomorfismo nuclear. Presencia de necrosis (15-20%) y actividad mitótica (4-5 mitosis/10 HPF). Estudio inmunohistoquímico: positividad para S100 (origen neural), vimentina (marcador mesenquimático), CD34, CD68 y Ki 67 (5-8%). Negatividad para CK AE1/AE3, desmina, EMA, HMB45 y STAT6. Conclusiones: TMVNP (grado 2 según la FNCLCC) con bordes libres. Ganglios sin características de malignidad. En el comité de tumores, dado que se trata de cirugía compartimental, se decide no administrar ni radioterapia ni quimioterapia adyuvantes y realizar

seguimiento clínico de la paciente.



Discusión: Los TMVNP son neoplasias que rara vez tienen su presentación como primario de mama. El diagnóstico se basa fundamentalmente en el examen anatomopatológico e inmunohistoquímico. La mastectomía es la técnica quirúrgica más empleada para dejar márgenes de resección adecuados. En la literatura faltan datos sobre la terapia adyuvante y la supervivencia del TMVNP en la mama. Por ello, es necesario aportar nuevos casos a la bibliografía para comprender mejor estas entidades y definir su correcto manejo.