

# CONTROVERSIAS EN EL TRATAMIENTO DE TUMORES MALIGNOS DE LAS VAINAS NERVIOSAS PERIFÉRICAS, A PROPÓSITO DE UN CASO

Jorge Ojeda Jiménez, María Ángeles Ayala Rodrigo, David Solano Miranda, Pablo Martín Vélez, David González Martín, Fernando Linares Yanes

Servicio Canario de la Salud  
HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CANARIAS

## INTRODUCCIÓN

Los tumores malignos de las vainas nerviosas periféricas (TMVNP) presentan una incidencia de 0,001%, representando un 7-10% de los sarcomas de partes blandas<sup>1</sup>. El 50% son esporádicos, mientras que los restantes se asocian a neurofibromatosis tipo 1 y tratamiento radioterápico<sup>2,3</sup>. Tienen una supervivencia de 15-50% a 5 años<sup>4</sup>. La cirugía de preservación de la extremidad se ha desarrollado mucho en los últimos años, permitiendo evitar la amputación de miembros en casos en los que incluso existe afectación tumoral de grandes nervios y vasos.

## OBJETIVO

Presentar un caso clínico de TMVNP que plantea controversias con respecto a su estudio anatomopatológico (tanto preoperatorio como intraoperatorio) y a su abordaje quirúrgico, especialmente en cuanto a la realización de una cirugía de preservación de la extremidad o una amputación cuando existe afectación tumoral del nervio ciático.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Mujer de 53 años que acude a nuestras consultas para valoración de una masa en la cara posterior del tercio distal del muslo izquierdo. A la exploración presentaba una tumoración de 10 centímetros dura y adherida a planos profundos, con hipoestesia en la cara lateral de la pierna. Se realizó una resonancia magnética nuclear (Figuras 1 y 2) apreciándose una masa ovalada de 5,3 x 5,2 x 10 cm (anteroposterior x mediolateral x craneocaudal) en el hueco poplíteo entre bíceps femoral y semimembranoso, en contacto con el paquete vasculonervioso pero sin datos claros de infiltración del mismo. Posteriormente se llevó a cabo una biopsia ecoguiada, cuyo estudio anatomopatológico lo clasificaba como un TMVNP de bajo grado de malignidad en una de las cuatro muestras recogidas, siendo las restantes benignas. El estudio de extensión no presentó enfermedad a distancia.

Tras hablar con la paciente y explicarle las posibilidades procedimos al tratamiento quirúrgico. Este consistió en una cirugía de resección ampliada a nivel muscular y toma de biopsias intraoperatorias de la tumoración neural para confirmar la existencia de malignidad y proceder a una cirugía de preservación de la extremidad con resección del nervio ciático (Figura 3). Se recogieron cuatro muestras histológicas que fueron informadas de benignidad, por lo que se decidió conservar el tronco del ciático y sus ramas, realizando una resección marginal del mismo con control neurofisiológico.

## RESULTADOS

El estudio histológico de la pieza completa informó de la existencia de áreas de benignidad con focos aislados de tumoración de alto grado de malignidad (Figura 4). Se presentó de nuevo en el comité multidisciplinar se decidió ofertar a la paciente una cirugía de ampliación de márgenes con resección del ciático que la paciente rechazó. Ante los resultados anatomopatológicos, los hallazgos intraquirúrgicos y la decisión de la paciente, que no aceptaba la morbilidad derivada de la resección del ciático, se decidió controlar la enfermedad local con radioterapia y la posible enfermedad a distancia existente con quimioterapia, encontrándose la paciente libre de enfermedad tras seis meses de tratamiento.

## CONCLUSIÓN

Los TMVNP son agresivos, con pobre pronóstico y mala respuesta a coadyuvancia. Pueden plantear errores diagnósticos que condicionan las decisiones terapéuticas por la coexistencia en la misma pieza de focos de alta agresividad con focos de benignidad. La resección del nervio ciático preservando la extremidad podría estar indicada aceptando la morbilidad que ello causa. Existen varios estudios en pacientes con enfermedad tumoral en los que se muestran buenos resultados funcionales con la resección del nervio ciático<sup>5,6,7</sup>. Comparado con la amputación, la cirugía de preservación de la extremidad presenta mejores resultados funcionales<sup>8</sup>, mejor calidad de vida<sup>9</sup> y mayor supervivencia<sup>10</sup>, con tasas similares de recidiva local<sup>10</sup>.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no declaran conflicto de intereses.

1 Gupta G, Mammis A, Maniker A. Malignant peripheral nerve sheath tumors. *Neurosurg Clin N Am* 19:533-543, 2008.  
2 Widemann BC. Current status of sporadic and neurofibromatosis type 1-associated malignant peripheral nerve sheath tumors. *Curr Oncol Rep* 2009;11:322-328.  
3 LaFemina J, Qin LX, Moraco NH, Antonescu CR, Fields RC, Crago AM, et al. Oncologic outcomes of sporadic, neurofibromatosis-associated, and radiation-induced malignant peripheral nerve sheath tumors. *Ann Surg Oncol* 2012.  
4 Farid M, Demicco EG, Garcia R, Ahn L, Merola PR, Cioffi A, Maki RG. Malignant peripheral nerve sheath tumors. *Oncologist* 19:193-201, 2014.  
5 Jacob Bickels et al. Sciatic Nerve Resection Is That Truly an Indication for Amputation? *Clinical orthopaedics and related research* Number 399, pp. 201-204  
6 Bruno Fuchs et al. Sciatic Nerve Resection in the Thigh A Functional Evaluation. *Clinical orthopaedics and related research* Number 382, pp. 34-41.  
7 Brooks et al. Resection of the Sciatic, Peroneal, or Tibial Nerves: Assessment of Functional Status. *Annals of Surgical Oncology*, 9(1):41-7  
8 Aksnes LH, Bauer HC, Jebesen NL et al (2008) Limb-sparing surgery preserves more function than amputation: a Scandinavian sarcoma group study of 118 patients. *J Bone Joint Surg Br* 90(6):786-794  
9 Jiong Mei, Xiao-Zhong Zhu, Zhi-Yuan Wang, Xuan-Song Cai. Functional outcomes and quality of life in patients with osteosarcoma treated with amputation versus limb-salvage surgery: a systematic review and meta-analysis. *Arch Orthop Trauma Surg* (2014) 134:1507-1516  
10 Gang Han, Wen-Zhi Bi. Amputation Versus Limb-Salvage Surgery in Patients with Osteosarcoma: A Meta-analysis. *World J Surg*  
11 Yin K, Liao Q, Zhong D et al (2012) Meta-analysis of limb salvage versus amputation for treating high-grade and localized osteosarcoma in patients with pathological fracture. *Exp Ther Med* 4(5):889-894

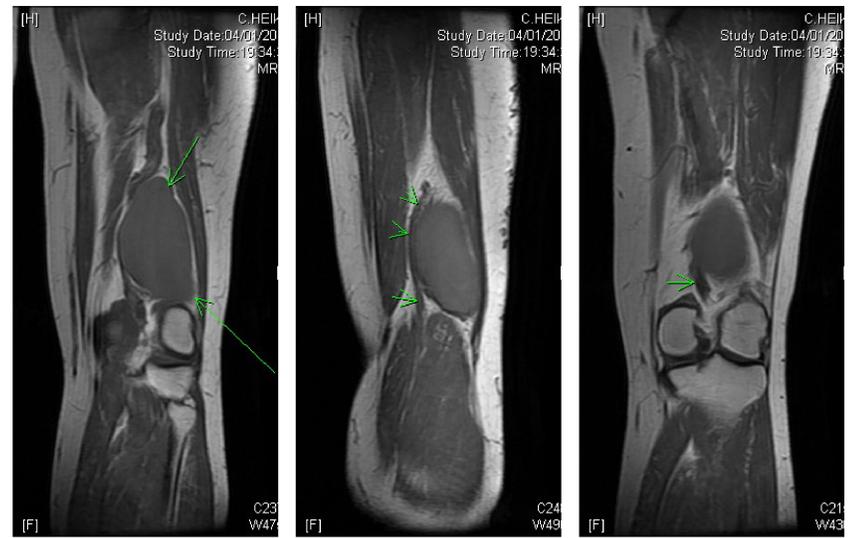


Figura 1. Cortes coronales de resonancia magnética nuclear.

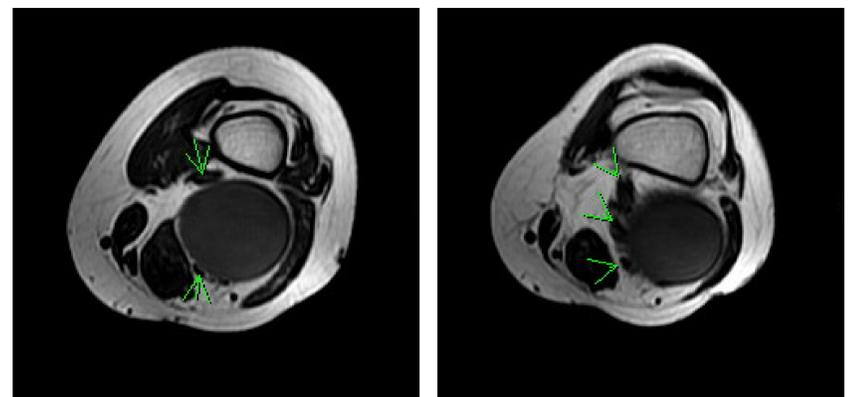


Figura 2. Cortes axiales de resonancia magnética nuclear.

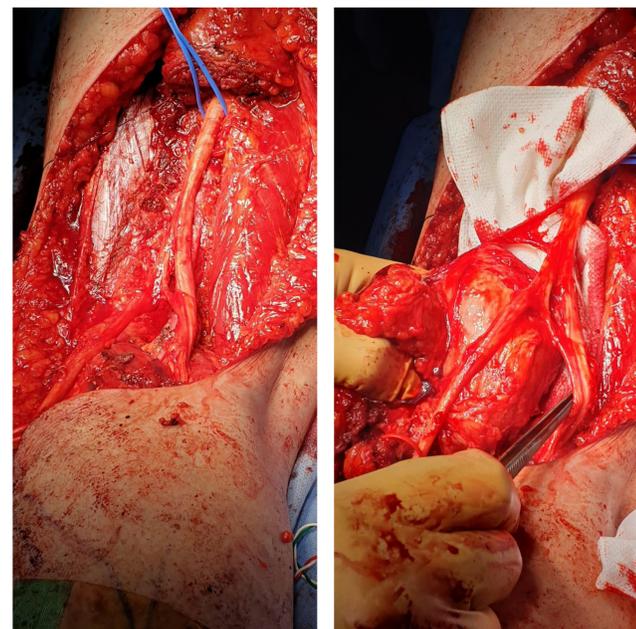


Figura 3. Imágenes intraoperatorias que muestran el nervio ciático y sus ramas, así como su relación con la tumoración de partes blandas.



Figura 4. Imagen postquirúrgica de la tumoración.

