

TUMOR INTRAPULMONAR MALIGNO GIGANTE DE LA VAINA DEL NERVIIO PERIFÉRICO

S. Lopes¹, J. Maciel¹, P. Pinho¹.

¹Unidad de Cirugía Cardiorrácica del hospital de São João, Porto, Portugal.

No se ha recibido apoyo en forma de subvenciones, equipo o medicamentos.

Palabras clave: TMVNP; TMVNP intrapulmonar primario; sarcoma intrapulmonar.

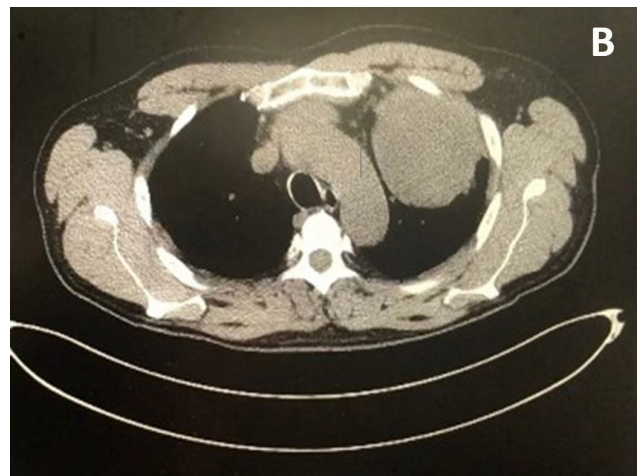
Keywords: MPNST, primary intrapulmonary MPNST, intrapulmonary sarcoma

PRESENTACIÓN DEL CASO.

Un jugador de baloncesto de 53 años, no fumador y previamente sano fue admitido en urgencias con un dolor torácico opresivo y sin más síntomas. La radiografía del pecho mostraba una opacidad en el hemitórax izquierdo (figura A) en la que se observa una masa mediastínica de 8 cm por 12 cm, que no mostraba invasión del tejido circundante, los nódulos linfáticos o los vasos sanguíneos, en la tomografía computarizada (figura B), ni en la resonancia magnética. El resultado fue negativo para marcadores tumorales y la biopsia percutánea mostraba signos de malignidad. La tomografía por emisión de positrones reveló una lesión hipermetabólica en el lóbulo superior izquierdo (SUVmáx = 7,5) sin otras lesiones. Se sometió al paciente a una toracotomía posterolateral izquierda y una lobectomía superior izquierda ya que la masa resultó ser intrapulmonar. La patología resultó compatible con un TMVNP gigante (tumor maligno de la vaina del nervio periférico) (figura C). No se presentaron complicaciones en el postoperatorio por lo que no ha sido necesaria una terapia adyuvante hasta la fecha.

El TMVNP es un caso raro de tumor mesenquimal maligno que representa entre el 3% y el 10% de todos los sarcomas de tejidos blandos y menos del 1% de los tumores pulmonares primarios¹⁻⁴. Se pueden presentar de manera esporádica, asociados a neurofibromatosis tipo 1 o inducidos por radioterapia^{3, 5}. La diagnosis se lleva a cabo por una combinación de pruebas histopatológicas e inmunohistoquímicas³. El principal tratamiento es la resección quirúrgica radical. Sin embargo, se caracterizan por un alto potencial metastásico y un pronóstico poco

favorable, con una tasa de supervivencia mayor a cinco años de entre el 15% y el 50%^{2, 3, 5}.



Recibido: 17.12.2018. Aceptado: 07.04.2019

Dra. Sara Lopes
slo4395@gmail.com



BIBLIOGRAFÍA

1. Carter BW, Benveniste MF, Madan R et al. ITMIG Classification of mediastinal compartments and multidisciplinary approach to mediastinal masses. *Radiographics*. 2017; 37: 413.
2. La Mantia E, Franco R, Quantile M et al. Primary intra pulmonary malignant peripheral nerve sheath tumor mimicking lung cancer. *J Thorac Dis*. 2013; 5(4): E155-7.
3. Kar M, Deo SVS, Shukla NK et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST) – clinic pathological study and treatment outcome of twenty-four cases. *World J Surg Oncol*. 2006; 4: 55.
4. Roy PP, Das A, Sarkar A et al. A primary synovial sarcoma of lung. *N Am J Med Sci*. 2012; 4(5): 241-3.
5. Yuan Z, Xu L, Zhao Z et al. Clinicopathological features and prognosis of malignant peripheral nerve sheath tumor: a retrospective study of 159 cases from 1999 to 2016. *Oncotarget*. 2017; 4; 8(62): 104785-104795.