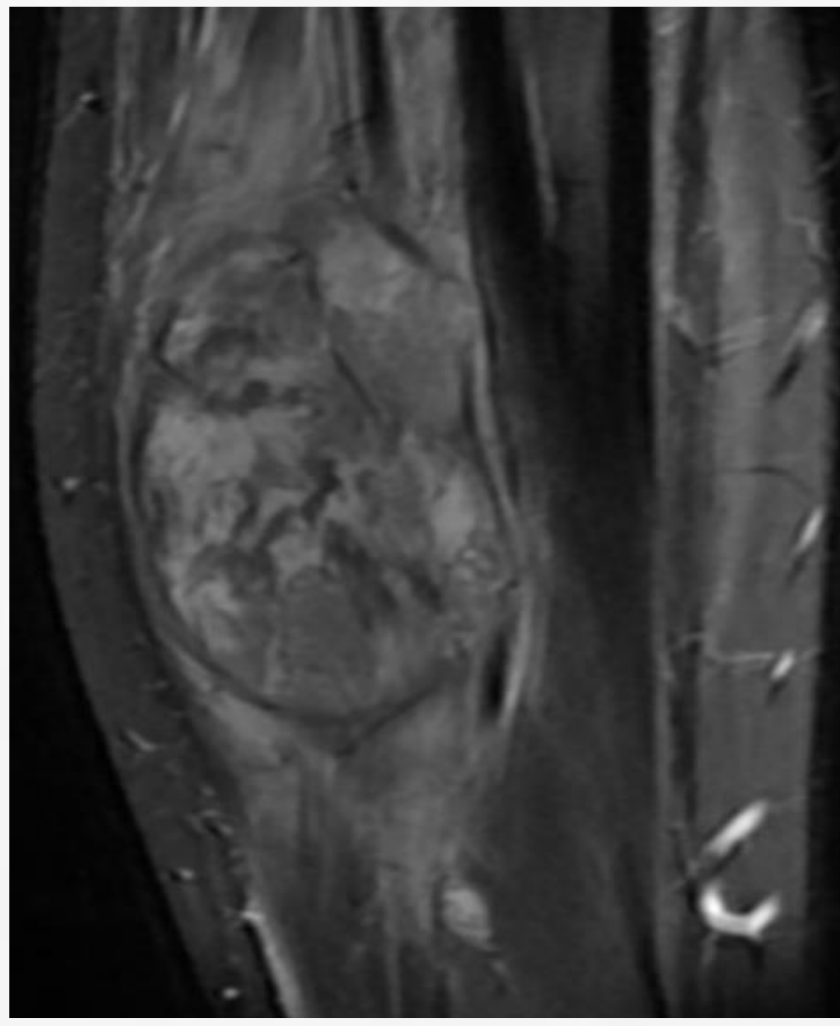
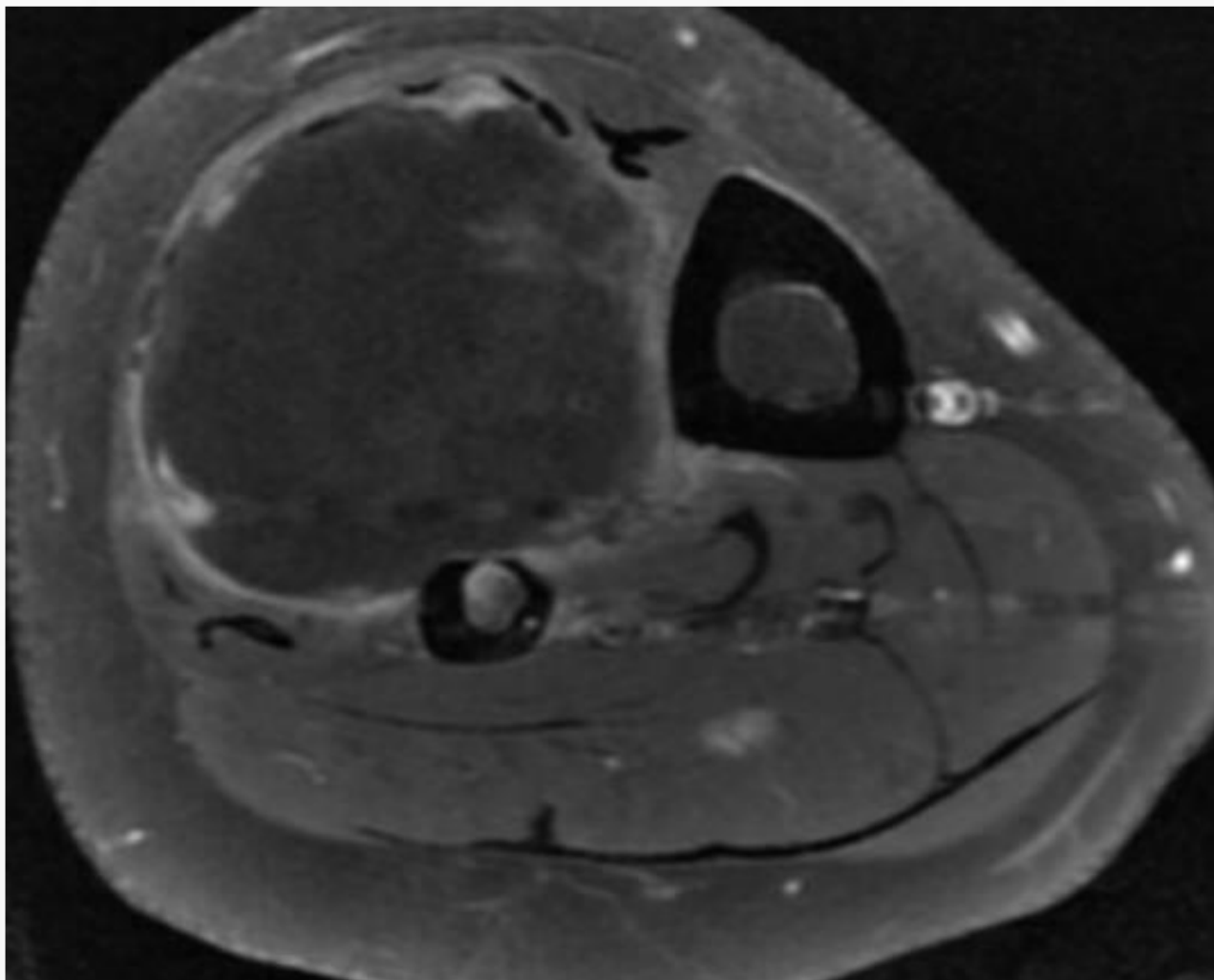


NEUROFIBROSARCOMA EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN

Jiménez Tostado, S. , Álvarez Álvarez, S. , Junquera Méndez, C. , García Sánchez, P. , García Espasandín, K.

Acude a nuestras consultas un paciente varón de 30 años con AP de enfermedad de Von Recklinghausen. Presenta tumoración de unos 6-7cms a nivel de 1/3 medio de pierna derecha desde hace tiempo, que ha crecido en el último año. Poco dolorosa al tacto y adherida a planos profundos

RM 22/04/2022: Masa de 10cm x 4 x 5 a nivel anterolateral de 1/3 medio de pierna derecha. Infiltra membrana interósea y dudosamente periostio tibial



BAG → Sarcoma fusocelular G2

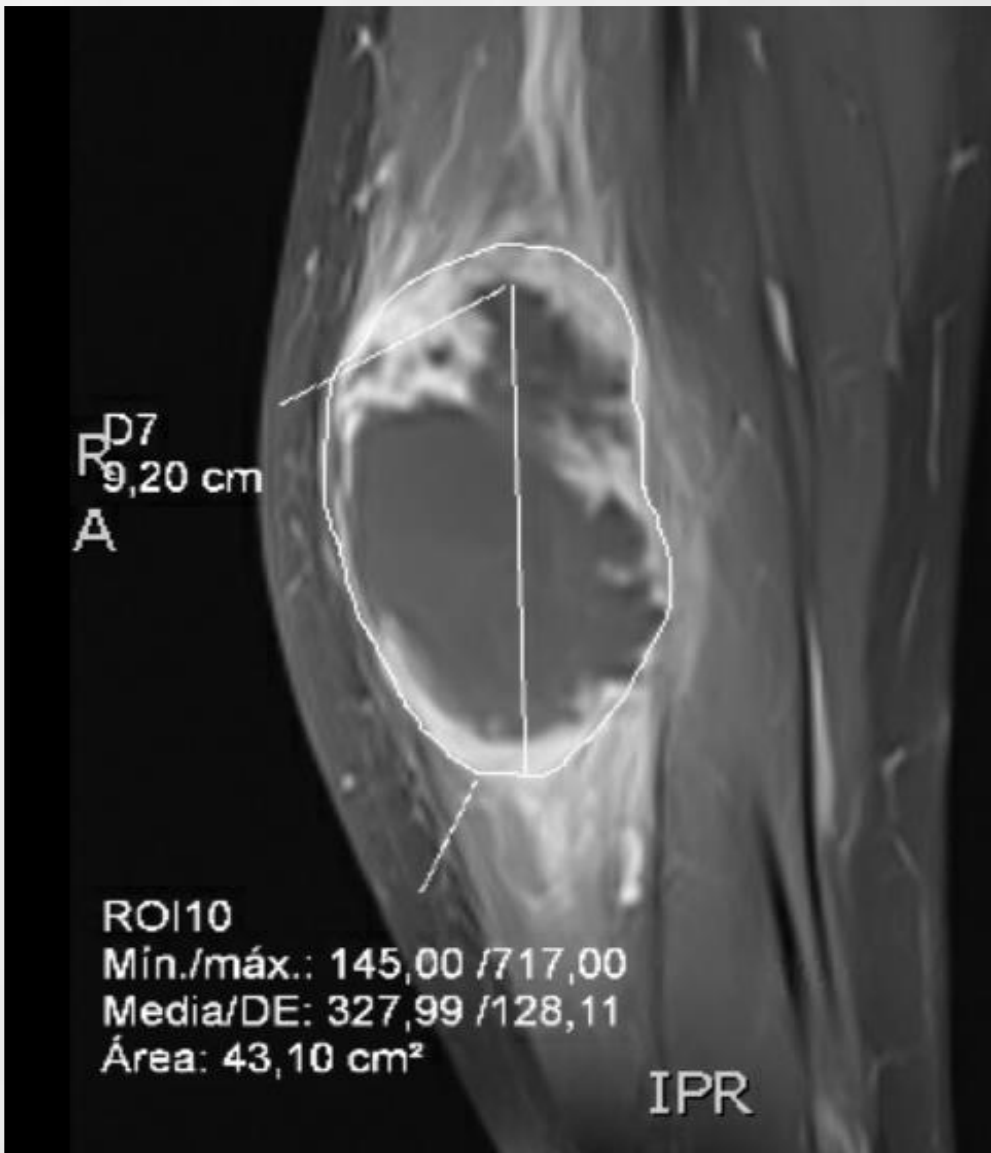
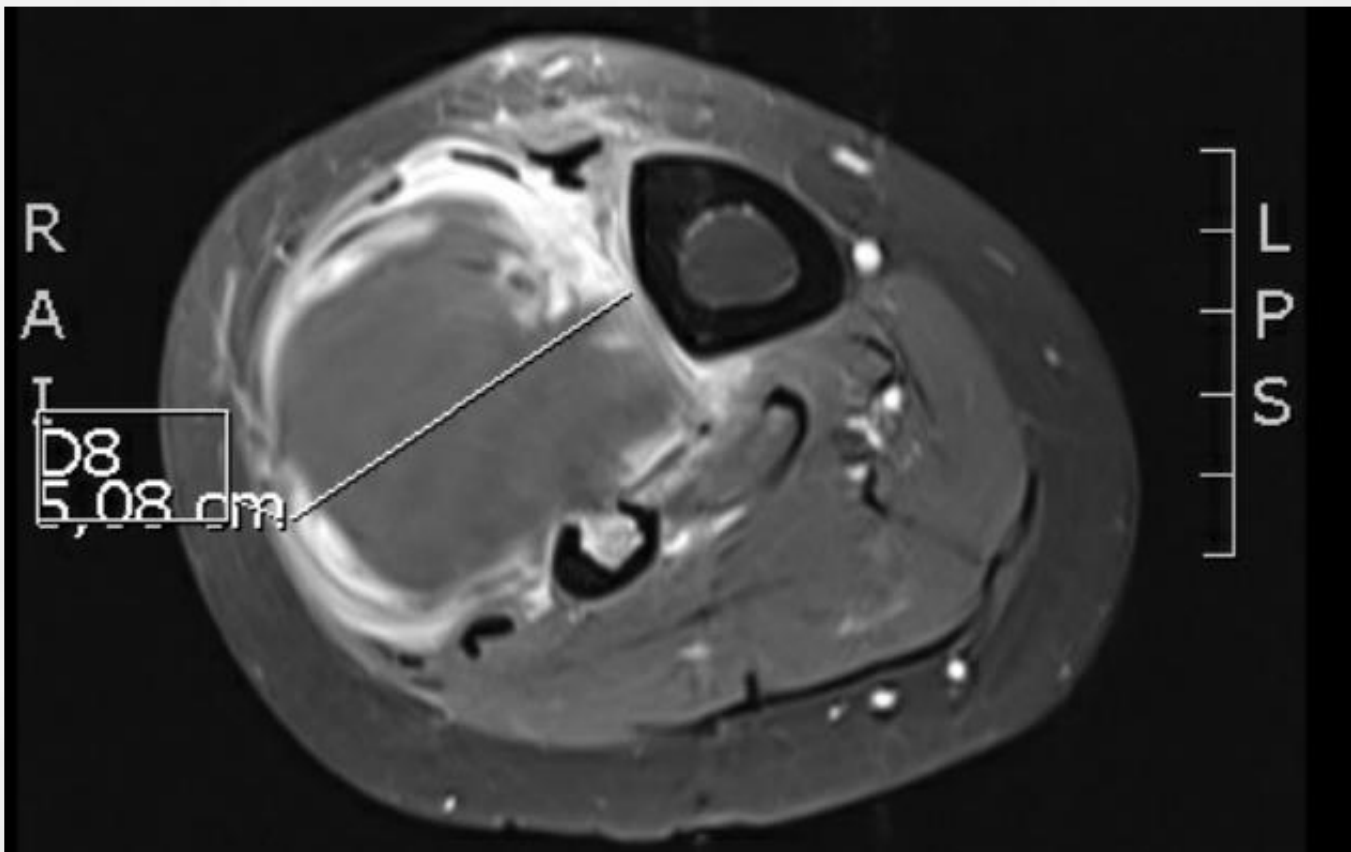
TC de extensión 07/05/2021: Ganglios ligeramente aumentado de tamaño en ingle izquierda y cadena ilíaca externa de este lado, inespecíficos.



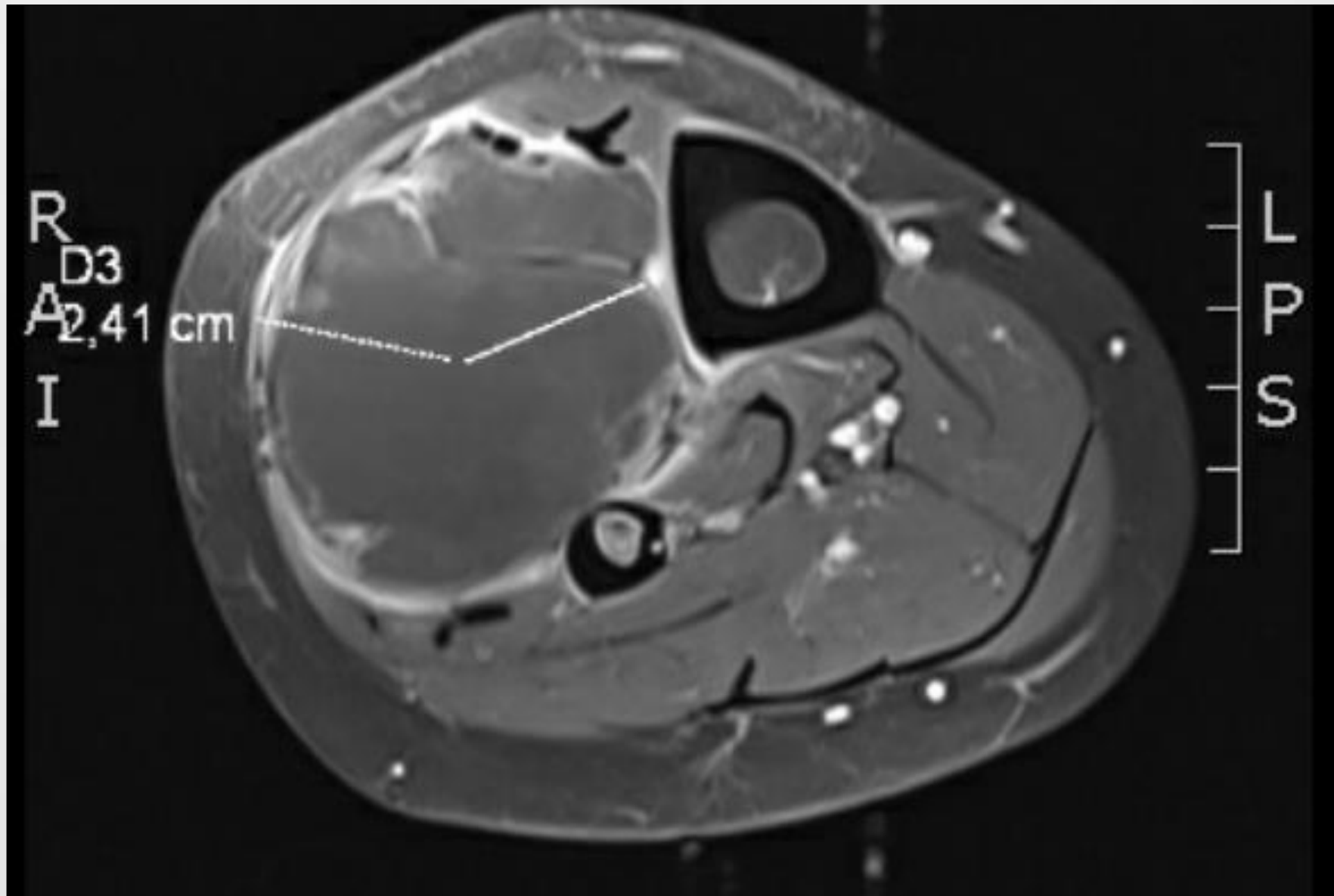
cT4N0M0, estadio IIIB

Se intenta terapia neoadyuvante con epirrubicina + ifosfamida y RT

RM 27/05/2022, Tras QT: Extensión a la celda profunda posterior e invasión del peroné rompiendo la cortical anterior del mismo. Tamaño similar



RM 26/08/2022, Tras fin de RT: Discreta disminución de volumen y disminución de la restricción de la difusión, hallazgos compatibles con cierta respuesta al tratamiento de neoadyuvancia.



16/09/2021: Amputación transtibial, dada nula posibilidad de cirugía conservadora. AP: TUMOR MALIGNO DE LA VAINA NERVIOSA PERIFÉRICA (NEUROFIBROSARCOMA). MÁRGENES QUIRÚRGICOS LIBRES DE TUMOR

Muy buena evolución del muñón. En última revisión (26/04/2022), el paciente se muestra autónomo con muy buena tolerancia a la prótesis, caminando durante todo el día sin dolor. Último TC de control 27/05/2022: Sin signos de diseminación tumoral, adenopatías patológicas u otros hallazgos.

La neurofibromatosis tipo I o Enfermedad de Von Recklinghausen es una patología donde los pacientes muestran una propensión a sufrir tumores como este tipo de sarcoma (Neurofibrosarcoma o tumor maligno de la vaina nerviosa del nervio periférico), el cual representa hasta un 15% de los tumores que pueden sufrir estos pacientes