

NEUROFIBROMA DE GRAN TAMAÑO EN FÉMUR DERECHO: A PROPÓSITO DE UN CASO.

PABLO FERNÁNDEZ-VILLACAÑAS MÍNGUEZ, RAQUEL MAROTO RODRÍGUEZ, SERGIO MARCOS AGUILAR, TOMÁS NÚÑEZ CALVO, JOSÉ CORDERO AMPUERO.

**SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA.
HOSPITAL UNIVERSITARIO DE LA PRINCESA. MADRID. ESPAÑA.**

INTRODUCCION

El neurofibroma es un tumor benigno compuesto por varios tipos de células: axones neuronales, células de Schwann, fibroblastos, mastocitos, macrófagos, células perineurales y matriz extracelular.

Se asocia principalmente a la neurofibromatosis tipo I (NF1), de herencia AD, causada por mutación en el gen supresor de tumores de la neurofibromina (cromosoma 17). Estos tumores comienzan a aparecer en la infancia y pueden crecer en número y tamaño durante la edad adulta. Las localizaciones más frecuentes son región paraespinal (31%), cabeza y cuello (31%) y extremidades (25%). El **5% de los neurofibromas degeneran en neurofibrosarcomas**.

OBJETIVO

Presentación de un caso de un neurofibroma atípico en miembro inferior derecho (MID).

MATERIAL Y MÉTODOS

Varón de 74 años con antecedente de NF1 en seguimiento en consultas externas de Traumatología por presencia de un **tumor de 10 años de evolución**. Se localiza en cara anteromedial de tercio proximal de fémur derecho. A la exploración se trata de una tumoración de aproximadamente **30 centímetros (cm), de consistencia dura y móvil, no adherido a planos profundos**. Movilidad y exploración neurovascular distal sin alteraciones. Tras pruebas complementarias (radiografía, ecografía y biopsia) se describe como **neurofibroma atípico**.

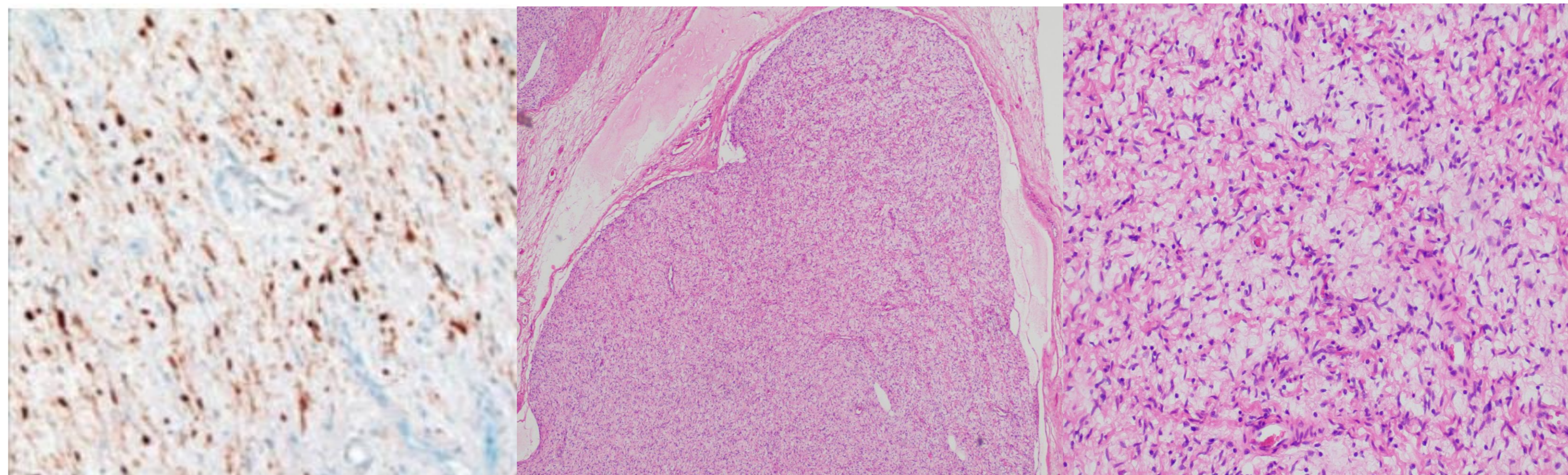


RESULTADOS

Se decide realizar intervención quirúrgica mediante incisión perilesional y resección completa de la misma, enviando muestras para su análisis histológico.

La biopsia concluyó que se trataba de un **neurofibroma atípico de 29 x 18x 7 cm**, constituido por **proliferación de células de aspecto neural, alternándose áreas de células fusiformes con zonas hipercelulares de patrón más sólido sin atipias citológicas con marcador S-100 positivo**.

Se realiza seguimiento, sin evidenciar complicación de herida quirúrgica. Actualmente, el paciente presenta una mejoría estética, clínica y sin rastro de recidiva.



Marcador S-100 positivo

CONCLUSIONES

- El neurofibroma es un **tumor benigno** que deriva de las células del sistema nervioso periférico.
- Es de vital importancia el **diagnóstico diferencial con su variante maligna, el neurofibrosarcoma**, por implicar tratamiento más agresivo y peor pronóstico.
- El **tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa**, aunque son frecuentes las recidivas.
- Actualmente, como alternativa a la cirugía, se están realizando ensayos clínicos basados en el uso de fármacos biológicos que actúan sobre la vía MEK-ERK.

Bibliografía

- Messersmith L, Krauland K. Neurofibroma. 2022 May 15. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan—. PMID: 30969529.
- Adil A, Koritala T, Singh AK. Neurofibromatosis Type 1. 2021 Dec 6. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan—. PMID: 29083628.