

Almirón Santa Bárbara R, De Santos de la Fuente FJ, Estades Rubio FJ, Ubal Berlanga M, Ayllón Salas C.

Objetivos

La neurofibromatosis tipo 1 es una patología típicamente asociada a tumores de estirpe nerviosa. En ocasiones, estos tumores pueden tener un comportamiento agresivo que requiere de cirugías de resección radical.



Figura 1: Control radiológico a los 3 meses de cirugía realizada. Se aprecia la prótesis en cucurucho invertido normoposicionada. Cerclaje protector de polietileno en fémur proximal

Material y métodos

Presentamos un caso de un paciente de 45 años diagnosticado de neurofibromatosis que debuta con un cuadro de radiculalgia rápidamente progresiva con hiperalgesia, hiporreflexia e impotencia funcional de miembro inferior derecho. Se realiza una resonancia magnética que revela una masa pélvica dependiente de hueso que ocupa ilion e isquion derechos en su totalidad, con edema de cabeza femoral y de partes blandas adyacentes. Se toma una biopsia que revela un tumor maligno de la vaina nerviosa periférica (TMVNP).



Figura 2: Colocación intraquirúrgica de la prótesis previamente a la colocación de manga tipo sling y adhesión de la pastilla de osteotomía de slide. La pieza tumoral ya ha sido resecada con márgenes

Resultados

Se realiza resección en bloque del tumor (hemipelvectomía + resección de zona proximal de fémur derecho + musculatura adyacente infiltrada), previa radioterapia local. Se coloca una prótesis de cadera tumoral tipo cucurucho de helado con anclaje a remanente sacroiliaco. Tras 3 meses el paciente es capaz de deambular con ayuda de 2 bastones.

Conclusiones

En pacientes con neurofibromatosis, hay que tener una alta sospecha de TMVNP en lesiones agresivas locorregionalmente. El tratamiento quirúrgico con prótesis tipo cucurucho invertido puede ser una buena técnica quirúrgica en pacientes que precisan de hemipelvectomía, con buenos resultados funcionales.