

# Tumor maligno de vaina de nervio periférico epiteliode

Pamela Ávila,<sup>1</sup> Cilia Farías,<sup>1</sup> Tito Navarro,<sup>1</sup> Raymundo Flores,<sup>1</sup> Yaneth Torres,<sup>1</sup> Miguel Ríos<sup>1</sup>

## INTRODUCCIÓN

Representa cerca de 6% de las neoplasias malignas de tejidos blandos. En su mayoría, afecta extremidades y tronco. En nervios craneanos, es extremadamente raro. Aproximadamente la mitad está asociado a neurofibromatosis. Además de esta asociación, se sabe poco de la causa de estos tumores. En algunos casos puede encontrarse una asociación con radioterapia previa. Su presentación clínica es similar a la de otros sarcomas es decir, masa de partes blandas. En el caso de

neurofibromatosis hay varios signos clínicos que sugieren la malignización de una lesión como son: cambio en el estado neurológico, dolor y cambio abrupto de tamaño.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 24 años, procedente de Amazonas. Refiere tumor en tercer dedo mano derecha desde hace tres años, con escaso dolor esporádico y aumento de volumen. En las últimas semanas, se agrega una ulceración central, con impotencia funcional de la extremidad comprometida.

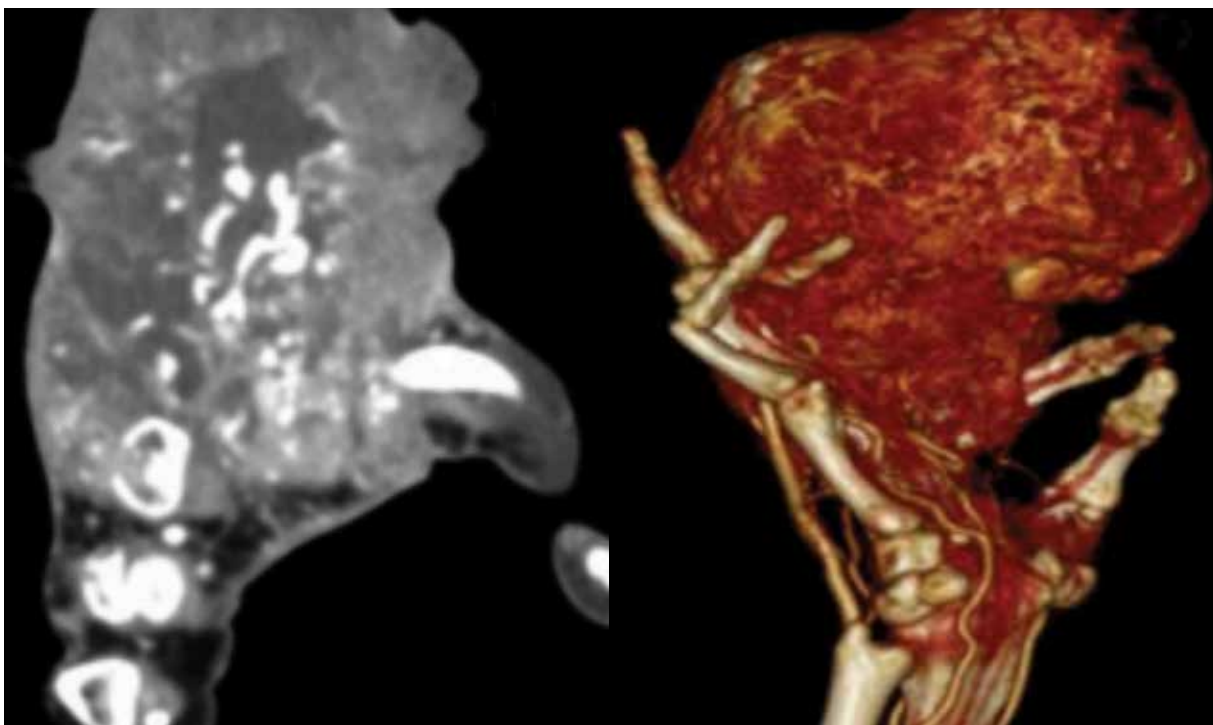
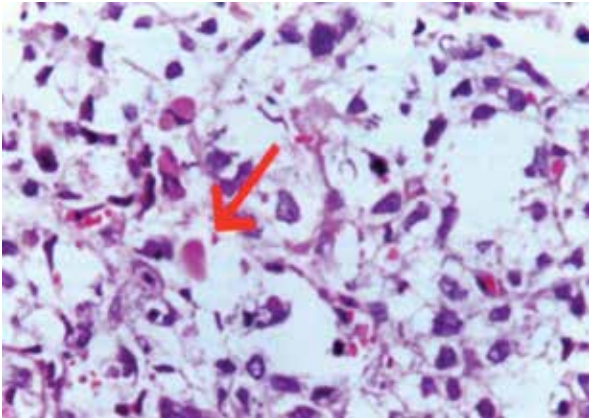
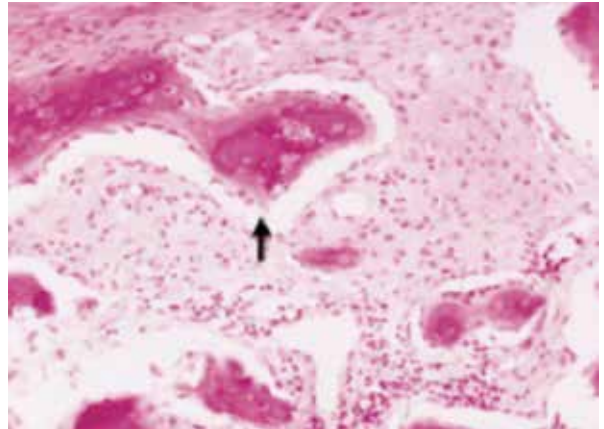


Figura 1.



**Figura 6.** Imagen microscópica del tumor del seno endodermal que evidencia la presencia de cuerpos hialinos (HE 400)



**Figura 7.** Imagen microscópica del teratoma maduro con componente cutáneo, grasa, músculo esquelético y óseo

### Tratamiento

Para el tratamiento, se administra inicialmente quimioterapia (QT), 4 ciclos, y según la respuesta, se decidirá cirugía posterior.<sup>5</sup>

Los pacientes en quienes los marcadores tumorales y la TAC de tórax se negativizan luego de la QT, no requieren más tratamiento.<sup>2</sup> Si hay elevación persistente de los marcadores tumorales séricos, luego de la QT, está en discusión la QT de segunda línea.<sup>2,5</sup> Si hay negativización de los marcadores tumorales, pero persiste una masa residual ( $\geq 3$  cm), el paciente requerirá resección quirúrgica.<sup>2</sup>

### Pronóstico

El pronóstico es malo, por su variable comportamiento clínico y biológico así como por la alta prevalencia de recaídas y la falta de respuesta de las mismas a las distintas opciones de tratamiento.<sup>2,5</sup>

### CONCLUSIONES

- Los tumores germinales extragonadales constituyen solo de 2% a 5% de los tumores de células germinales.

- Suelen originarse en las estructuras de la línea media corporal, sobre todo en el retroperitoneo y en el mediastino.
- Los tumores germinales extragonadales mediastínicos son tumores muy sensibles a la quimioterapia.
- Tras conseguir la remisión tumoral con la quimioterapia, hasta 50% de los pacientes tratados recaen.
- Al igual que los tumores de origen testicular, los TCG mediastínicos pueden elevar marcadores tumorales séricos. El 80% de los de estirpe no seminomatosa elevan la alfa-fetoproteína (AFP), la beta-HCG o ambos.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Cúneo L, Dutruel SP, Cellerino AV, Salazar Cottone SN, Badano F, Maio G, Spina JC. Tumor germinal no seminomatoso del mediastino con invasión pulmonar. *Rev Argent Radiol.* 2008;72).
- Revista Colombiana de Cancerología.
- Rev Fac Med. (Bogotá). 2008;16,(2).
- Teruko U, Yumico O, Michio N, et al. Spectrum of germ cell tumors: from head to toe. *Radiographics.* 2004;24:387-404.
- Díaz Muñoz de la Espada VM, Khosravi Shahi P, Hernández Marín B, Encinas García S, Arranz Arijá JA, Pérez-Manga G. Tumores germinales mediastínicos. *Anales de Medicina Interna.* (Madrid) 2008;25(5).