

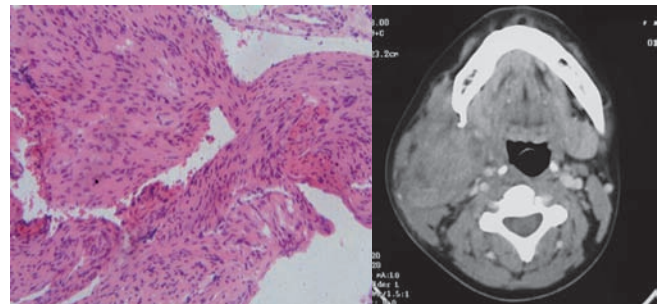
# Neurofibroma Plexiforma Cervical gigante en una adolescente portadora de Neurofibromatosis Tipo I.

Paula Yarmuch G<sup>1</sup>, Ximena Chaparro R<sup>1</sup>, Cecilia Fischer S<sup>1</sup>, Samuel Benveniste<sup>2</sup>, Viera Kaplan Z<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Dermatología Infantil Hospital de niños Dr. Exequiel González Cortés (HEGC), Santiago de Chile; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica Hospital de niños Dr. Exequiel González Cortés (HEGC), Santiago de Chile; <sup>3</sup>Interna de medicina, Universidad de Chile.

Paciente de 14 años de edad, sexo femenino, portadora de Neurofibromatosis (NF) tipo 1 sin controles médicos desde su diagnóstico en etapa de lactante. Consulta por aumento de volumen cervical derecho de 1 mes de evolución, ante lo cual se plantea proceso inflamatorio-infeccioso recibiendo tratamiento antibiótico sin respuesta. Se realizan resonancia nuclear magnética (RNM) de cabeza y cuello evidenciándose masa cervical derecha sólida con compromiso de base de cráneo y glándula parotídea homolateral. Se realiza biopsia del tumor que muestra tejido colágeno con células de Schwann, que compromete ganglio linfático y glándula salival, tejido adiposo y provoca ectasia de vasos sanguíneos de la zona. Con esta información se plantea el diagnóstico de Neurofibroma plexiforme difuso. Se completa estudio de tórax, abdomen y pelvis con resultado normal. Se maneja con quimioterapia con Vimblastina y Metotrexato. Evolución clínica y radiológica revela disminución de la masa cervical persistiendo compromiso de la base del cráneo a los 6 meses de tratamiento. Actualmente se encuentra completando protocolo, en espera de resolución quirúrgica.

El Neurofibroma Plexiforme (NP) es la complicación más frecuente de la Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) alcanzando el 60% en algunas series. Consiste en una proliferación de células de la vaina nerviosa que afecta múltiples fascículos y puede producir una serie de morbilidades como desfiguración, riesgo de malignización y posible compresión de estructuras vitales. Los NP de cabeza y base de cráneo puede originarse de los nervios craneales o cervicales superiores. Su crecimiento tiende a ocurrir los primeros años de vida o en relación a cambios hormonales. Su diagnóstico es clínico histológico, siendo de gran utilidad el estudio de imágenes con RNM. Su manejo es complejo ya que la resección quirúrgica completa no siempre es posible y existe poca experiencia en terapia citoreductora como la quimioterapia y radioterapia, sumado al riesgo potencial de estos pacientes de desarrollar tumores adicionales benignos y malignos.



### Referencias bibliográficas

- Huson S, Acosta M, Belzberg A, Bernards A., Chernoff J., Cichowski K. et al. Back to the future: proceedings from the 2010 NF Conference. American Journal of Medical Genetics Part A 2011; 155: 307–321.
- Laycock-van S, Spyk N, Cooper DN, Upadhyaya M. Neurofibromatosis type 1-associated tumours: Their somatic mutational spectrum and pathogenesis: Hum Genomics. 2011; 5(6): 623–690.

**Correspondencia:** Paula Yarmuch G.

**Correo electrónico:** paulayarmuch@hotmail.com