

Neurofibromatosis tipo II con afectación pelviana

Servicio de Urología. Hospital Italiano de Buenos Aires

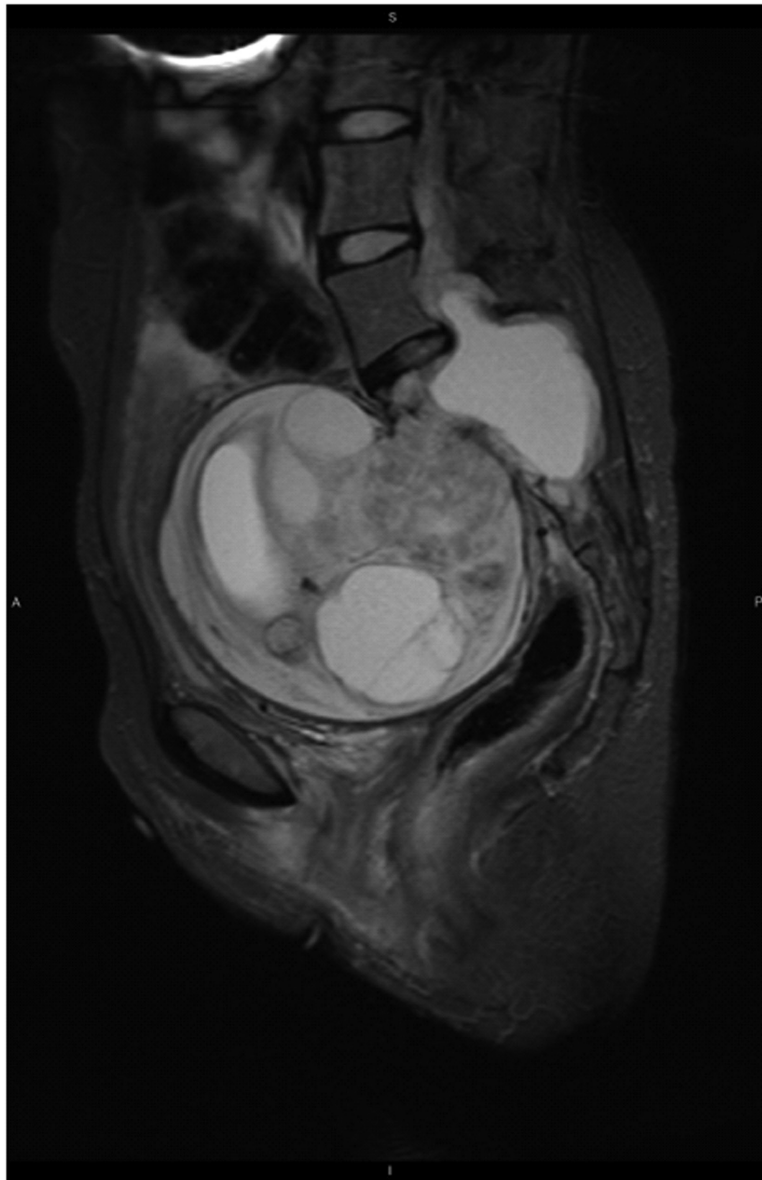


Figura 1. Tumor pelviano con áreas sólidas y quísticas que realza con contraste de manera heterogénea.

Se trata de una mujer de 25 años con diagnóstico de neurofibromatosis (NF) tipo II en seguimiento por una voluminosa formación expansiva a nivel lumbosacro. La masa fue aumentando de tamaño sin provocar síntomas hasta que desarrolla incontinencia urinaria y fecal y finalmente se complica con retención aguda de orina.

Como antecedentes presenta hipoacusia severa por neurinomas vestibulares bilaterales y antecedentes de exéresis de meningioma de la hoz, exéresis de neurinomas dorsales en niveles D5 y D6, y colocación de catéter de derivación ventriculoperitoneal por hidrocefalia.

La ecografía mostró un riñón derecho de forma normal pero disminuido de tamaño con ecoestructura homogénea y espesor cortical disminuido, marcada uronefrosis con apertura píelica de aproximadamente 28 mm de diámetro AP. El riñón izquierdo no tenía particularidades. En la región pelviana del lado derecho, se observa voluminosa formación sólido-quística, de aproximadamente 109 x 101 mm, que presenta vascularización al Doppler color, y desplazamiento contralateral de los órganos pelvianos.

La resonancia magnética (RM) mostró un tumor con áreas sólidas y quísticas, que ha crecido de manera significativa desde su origen en el sector sacro hacia la endopelvis, y que ejerce compresión y desplazamiento vesicouterino y que provoca uronefrosis derecha. Hay atrofia de masa muscular glútea derecha. El contraste provoca realce de forma heterogénea.

La anatomía patológica de la masa pelviana resecada identificó un schwannoma celular bien diferenciado.

La localización de neurofibromas en la pelvis es muy poco frecuente. Se originan en nervios de pelvis, vejiga y plexos prostáticos. Pueden ser aislados, superficiales o infiltrantes. Cuando aparecen en la pelvis, la vejiga suele estar afectada. Los síntomas de presentación pueden ser obstructivos, incontinencia de orina, hematuria, polaquiuria entre otros. El riesgo de malignización es del 12-29% en caso de localización pelviana. La RM es el mejor método de imágenes para su estudio. Las lesiones que sugieren neurofibromas en estudios por imagen en pacientes con NF no requieren biopsia para confirmar el diagnóstico. El tratamiento debe ser conservador, reservando el abordaje quirúrgico únicamente para aquellos casos con repercusión clínica.

Conflictos de interés: el autor no presenta conflictos de interés.

BIBLIOGRAFÍA

Asthagiri AR, Parry DM, Butman JA, et al. Neurofibromatosis type 2. *Lancet*. 2009;373(9679):1974-86.

Evans DG. Neurofibromatosis 2 [Bilateral acoustic neurofibromatosis, central

neurofibromatosis, NF2, neurofibromatosis type II]. *Genet Med*. 2009;11(9):599-610.

Evans DG. Neurofibromatosis type 2 (NF2): a clinical and molecular review. *Orphanet J Rare Dis*. 2009;4:16

Mazdar A, Asseban M, Aboussalah H, et al. Schwannoma of the urinary bladder: a case report. *Pan Afr Med J*. 2014;18:84.

Slaibi ÉB, Daher JG, da Fonseca GG, et al. Clinical and radiological repercussions of plexiform neurofibroma in the pelvic region. *Radiol Bras*. 2014;47(5):326-8.