

UN NEUROFIBROMA ESPECIAL, NEUROFIBROMA PLEXIFORME

A SPECIAL NEUROFIBROMA, PLEXIFORM NEUROFIBROMA

Pérez-López, Israel¹; Herrera-García, Jose David²

¹Unidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España.

²Unidad de Gestión Clínica de Neurología del Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España.

Recibido: 04/07/2019 | Revisado: 08/09/2019 | Aceptado: 25/09/2019

DOI: 10.15568/am.2021.812.cd03

Actual Med. 2021; 106(812): 111-112

Cartas al editor

Palabras Clave:

Neurofibroma plexiforme;
Neurofibromatosis;
Facomatosis.

Keywords:

Plexiform neurofibroma;
Neurofibromatosis;
Phacomatosis.

Estimado editor,

La neurofibromatosis tipo I es una enfermedad genética autosómica dominante con penetrancia completa y expresividad variable (1,2). Se caracterizan por la asociación de manifestaciones neurológicas y cutáneas (mancha café con leche, neurofibromas, efélides axilares o inguinales), que a menudo, son lo suficientemente específicas para permitir un diagnóstico precoz (1,3).

Paciente de 35 años de edad sin antecedentes personales o familiares de interés. Acudió a la consulta de Dermatología por el crecimiento lento y progresivo de una placa de 9 cm de diámetro, de consistencia elástica, situada en zona torácica derecha (figura 1). Al explorar a la paciente encontramos múltiples pápulas milimétricas de color piel distribuidas por el tronco, las cuales se correspondía con neurofibromas, 6 manchas café con leche y efélides axilares. La revisión oftalmológica evidenció la presencia de nódulos de Lynch. El estudio histológico de la lesión torácica fue informado de neurofibroma. Con esto, realizamos el diagnóstico de neurofibromatosis tipo I, confirmando la presencia de un neurofibroma plexiforme.

El diagnóstico diferencial a considerar con los neurofibromas plexiformes incluye: meningiomas ectópicos, neurinomas, neurilemomas, hemangiomas, sarcomas, nevus intradérmicos o nevus congénitos.



Figura 1. Placa de 9 cm y consistencia elástica situada en zona torácica derecha

También, en ocasiones, los linfomas pueden debutar con lesiones similares. Los neurofibromas tiene potencial de malignización, el cual, varía según las series entre el 2 y el 5% de los casos, siendo más alta en los neurofibromas plexiformes (1,4,5). Las lesiones malignas son la principal causa de muerte de los pacientes con NF 1 ya sea como degeneración sarcomatosa de un neurofibroma preexistente o como formación de novo ^{5,6}. El tipo de malignización es, por lo general, hacia un tumor maligno de vaina neural

Correspondencia

Israel Pérez López

Hospital Universitario San Cecilio

Av. del Conocimiento, s/n · 18016 Granada

E-mail: ipl_elmadrono@hotmail.com

periférica. Se sospecha en pacientes con NF 1 que presentan un aumento súbito de volumen de una lesión preexistente o, por la aparición de nuevos síntomas (5,6). Concluimos, por tanto, que la importancia de conocer esta variedad poco frecuente de neurofibroma radica en dos aspectos fundamentales. Por sí mismo es criterio diagnóstico de neurofibromatosis tipo I y el potencial de malignización es mayor en esta variedad de Neurofibromas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cimino PJ, Gutmann DH. Neurofibromatosis type 1. *Handb Clin Neurol.* 2018;148:799-811. DOI: 10.1016/b978-0-444-64076-5.00051-x
2. Dupuis L, Nezarati MM. Neurofibromatosis type 1 as an example of autosomal dominant inheritance. *Pediatr Dermatol.* 2001;18:445. DOI: 10.1046/j.1525-1470.2001.01976.x
3. Serdaroglu E, Konuskan B, Karli Oguz K, Gurler G, Yalnizoglu D, Anlar B. Epilepsy in neurofibromatosis type 1: Diffuse cerebral dysfunction? *Epilepsy Behav.* 2019;98 (Pt A):6-9. DOI: 10.1016/j.yebeh.2019.06.022
4. Pecoraro A, Arehart E, Gallentine W, Radtke R, Smith E, Pizoli C, Kansagra S, Abdelnour E, McLendon R, Mikati MA. Epilepsy in neurofibromatosis type 1. *Epilepsy Behav.* 2017;73:137-141. DOI: 10.1016/j.yebeh.2017.05.011
5. Ferner RE. Neurofibromatosis 1 and neurofibromatosis 2: a twenty first century perspective. *Lancet Neurol.* 2007;6:340-51. DOI: 10.1016/s1474-4422(07)70075-3
6. Choudhary SV, Dhope AA, Singh R, Tidke P. Plexiform Neurofibroma Overlying Giant Café-au-lait Macule. *Indian Dermatol Online J.* 2017;8:159-60. DOI: 10.4103/2229-5178.202270

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores/as de este artículo declaran no tener ningún tipo de conflicto de intereses respecto a lo expuesto en el presente trabajo.

Si desea citar nuestro artículo:

Pérez-López I, Herrera-García JD. Un neurofibroma especial, neurofibroma plexiforme. *Actual Med.* 2021; 106(812): 111-112. DOI: 10.15568/am.2021.812.cd03