

Neurofibroma de pene en pediatría *Descripción de un caso*

Neurofibroma of the penis in pediatrics. *Case description*

Dres. Fichera M.,
Bianco L.A.,
Frau M.,
Perea C.

Introducción: El neurofibroma plexiforme es una de las variedades del neurofibroma. Son tumores del sistema nervioso. Describimos un caso de un paciente con neurofibroma de pene.

Descripción del caso: Varón de 2 años con tumoración en la raíz del pene. Se descarta neurofibromatosis. Exploración quirúrgica con resección total. Histología de neurofibroma plexiforme. Recidiva local con invasión de cuerpos cavernosos a los cuatro años de edad.

Discusión: Los neurofibromas son tumores benignos que se originan por la proliferación de células nerviosas. El compromiso genitourinario es poco frecuente.

Conclusiones: El neurofibroma plexiforme debe ser considerado en el diagnóstico diferencial en los raros tumores de pene en pediatría.

PALABRAS CLAVE: Neurofibroma plexiforme; Cirugía.

Introduction: Plexiform neurofibroma is a very rare tumor of nervous origin.

Case description: Two year old boy with penis tumor surgery and excision. Regrowth two years later.

Discussion: Neurofibroma is a benign tumor with infrequent genitourinary involvement.

Conclusion: Neurofibroma must be considered in differential diagnosis in childhood penis tumors.

KEYWORDS: Plexiform neurofibroma; Surgery.

INTRODUCCIÓN

El neurofibroma plexiforme es una de las variedades de neurofibroma, que puede presentarse como pequeños nódulos o tumores que pueden alcanzar gran tamaño.

El compromiso pélvico puede ser difuso o localizado e inclusive extenderse y distorsionar los genitales externos.

Cuando son múltiples o se relacionan con manchas café con leche, se diagnostica Neurofibromatosis tipo-1.

Esta es relativamente común, se transmite en forma hereditaria con penetración variable y su incidencia se calcula en 1 en 3.000.

Son menos frecuentes los neurofibromas aislados sin compromiso sistémico.

Son tumores de origen nervioso, originados desde las células de Schwann que pueden encontrarse predominantemente en la piel y el tejido subcutáneo. pueden afectar cualquier órgano y tejido del cuerpo.

Los neurofibromas de pene se describen excepcionalmente.

Sólo 7 casos de compromiso peniano se registran hasta 1988 en la literatura.

El diagnóstico histológico del neurofibroma plexiforme se confirma por masas de nervios aumentados de tamaño y distorsionados.

Los estudios inmunohistoquímicos evidencian la presencia de células de la cresta neural.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Presentamos un paciente que consulta a los 2 años de edad por una tumoración en la raíz del pene, sin precisar los padres el tiempo de evolución.

La RMN describe en la raíz del pene, una estructura infiltrativa, sólida, heterogénea, que se extiende a la región de la uretra bulbar.

Se le realizó una cistouretrografía miccional donde no se verifican alteraciones a nivel de uretra, cuello ni endovesical.

Se efectúa una biopsia de la lesión y endoscopia urinaria simultánea que no demuestran obstrucción ni compromiso vesical.

El informe histológico corresponde a un neurofibroma plexiforme. Se explora quirúrgicamente por vía escrotal, encontrando masa dura elástica, con buen plano de clivaje que rodea a los cuerpos cavernosos en la base, logrando exéresis total de la misma.

Se descartaron signos de neurofibromatosis.

Discontinúa el seguimiento.

Consulta nuevamente a los 4 años de edad por pre-

sentar una tumoración similar en la base y tercio proximal del pene de 3 x 4 centímetros que parece englobar el cuerpo peniano.



Foto 1. Tumoración penoescrotal.

Las imágenes en RMN en esta oportunidad no permiten descartar infiltración de los cuerpos cavernosos.

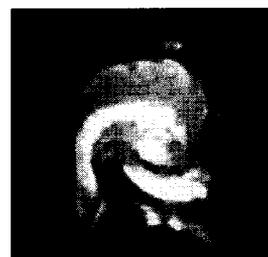


Foto 2. RMN de pene. (izq.)

Foto 3. RMN cuerpos cavernosos. (arriba)

Con el diagnóstico de recidiva local es explorado nuevamente logrando reseca prácticamente todo el tumor en la periferia del pene. Se comprueba invasión tumoral del cuerpo cavernoso izquierdo en toda su extensión.

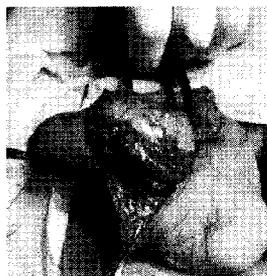


Foto 4. Neurofibroma peri cuerpos cavernosos.

Se toma biopsia del mismo, finalizando el procedimiento.

El resultado histológico confirma neurofibroma en

el tumor resecado y en la toma biopsia del cuerpo cavernoso invadido.

DISCUSIÓN

Los neurofibromas son tumores benignos que se originan por la proliferación de células nerviosas¹.

El neurofibroma plexiforme, puede presentarse como pequeños nódulos de escasos milímetros o tumores que pueden alcanzar gran tamaño.

Cuando son múltiples o se relacionan con manchas café con leche, el diagnóstico es Neurofibromatosis tipo-1.

El compromiso genitourinario es poco común y se origina en los plexos nerviosos de la pelvis. La vejiga es el sitio más frecuentemente afectado de los órganos genitourinarios, siendo el compromiso del pene extremadamente raro^{2,3,4,5}.

El compromiso extravesical, por ejemplo del pene o del clitoris produce principalmente deformidad local.

Los neurofibromas solitarios son curados generalmente con la escisión local y muy ocasionalmente recurren o se malignizan⁶. Los plexiformes recurren y se malignizan con más frecuencia^{3,6}. La transformación en neurofibrosarcoma se da principalmente luego de los 10 años.

Por ser tumores resistentes a la quimioterapia, la única posibilidad de curación es la resección quirúrgica total⁷.

Los tumores de pene se abordan por vía subcoronal o escrotal. La laparotomía es indicada cuando el tumor invade la pelvis^{4,5,8}.

Dwosh en 1984 y Rodó en 1999 presentan dos pacientes pediátricos con neurofibroma plexiforme del pene resecados totalmente sin recidiva a los 6 y a los 12 meses respectivamente. El primero tenía signos de Neurofibromatosis tipo 1, no así el segundo^{3,4}.

Maher en 1988 y Jepson en 1975, consideran que los pacientes con neurofibroma plexiforme único, tienen Neurofibromatosis tipo 1^{4,8}. Esto es avalado por Harkin

en su publicación de 1979⁹. Actualmente y desde 1988, el *National Institutes of Health Consensus Panel* considera que se deben cumplir con dos de los siete criterios por ellos publicados, para considerar que un paciente tiene Neurofibromatosis tipo 1. Las indicaciones quirúrgicas del neurofibroma plexiforme son el dolor intratable, el compromiso funcional y la posibilidad de malignización⁷. Debemos sospechar esto último cuando observamos crecimiento rápido del tumor¹. Cuando existe malignización el pronóstico es pobre y la presencia de obstrucción del tracto urinario y del colon indica que el tratamiento debe ser agresivo.

En los casos de compromiso único del pene, la posibilidad de curación sin secuelas es probable. El seguimiento consiste en realizar un examen físico periódico y la RMN ante la sospecha de recurrencia.

El neurofibroma plexiforme debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de los raros tumores de pene en pediatría.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ashcraft K.W.: Cirugía Pediátrica. Interamericana. Año 2000.
2. Winfield H. N., Catalona W. J.: An isolated plexiform neurofibroma of the bladder. *J. Urol.* 134:542-543,1985.
3. Rodó J., Medina M., Carrasco R. y Morales L.: Enlarge penis due to a plexiform neurofibroma. *J. Urol.* 162:1753-1754,1999.
4. Dwosh J., Mininberg D.T. Schlossberg y Peterson P.: Neurofibroma involving the penis in a child. *J. Urol.* 132:988-999,1984.
5. Ogawa A. y Watanabe K.: Genitourinary neurofibromatosis in a child presenting with an enlarge penis and scrotum. *J. Urol.* 135:755-757,1986.
6. Elliott F. G., Eid T.C. y Lakey W. H.: Genitourinary neurofibroms: clinical significance. *J. Urol.* 125:725-727,1981.
7. Andrassy R. J. *Pediatric Surgical Oncology*. Interamericana. 1998.
8. Jepson P. M.: *J. Urol.* 5:270-274,1975.
9. Maher J. D., Thompson G. M., Loening S. y Platz C.E.: *J. Urol.* 139:1310-1313,1988.