REVISTA ESPAÑOLA DE
Cirugía Osteoarticular

Caso clínico

Empleo de programas de realidad virtual en la planificación quirúrgica de tumores complejos: neurofibroma plexiforme maligno supraclavicular

Use of virtual reality software in the surgical planning of complex tumors: supraclavicular malignant plexiform neurofibroma

Marta Jiménez-Ferrer[1]*, Raúl Gandía-Martínez[1], Cristina Cerezuela-Jordán[1], Fernando Guallart-Doménech[2], Daniel Montaner-Alonso[1]

[1]Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España
[2]Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España

Recibido: 27/11/2025
Aceptado: 05/12/2025
Publicado: 31/12/2025

***Correspondencia:** Marta Jiménez-Ferrer. martajferrer@gmail.com

Resumen

Los neurofibromas plexiformes son tumores benignos del sistema nervioso periférico, asociados comúnmente a la neurofibromatosis tipo 1 (NF1). Su localización supraclavicular representa un desafío quirúrgico por la proximidad a estructuras neurovasculares críticas. Este artículo ejemplifica, mediante un caso clínico complejo con transformación maligna, el empleo de una herramienta de reconstrucción tridimensional (3D) virtual, que se generó a partir de imágenes de PET-TAC, para una planificación quirúrgica precisa y personalizada.

Palabras clave: Neurofibroma plexiforme. Tumor maligno de la vaina del nervio periférico (MPNST). Planificación quirúrgica. Reconstrucción 3D. Tumores supraclaviculares.

Abstract

Plexiform neurofibromas are benign tumors of the peripheral nervous system, commonly associated with neurofibromatosis type 1 (NF1). Their supraclavicular location represents a surgical challenge due to the proximity to critical neurovascular structures. This article illustrates, through a complex clinical case with malignant transformation, the use of a virtual three-dimensional (3D) reconstruction tool, generated from PET-CT imaging, for precise and personalized surgical planning.

Keywords: Plexiform neurofibroma. Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST). Surgical planning. 3D reconstruction. Supraclavicular tumors.

Revista Española de Cirugía Osteoarticular 2025; 60(303): 22-27
https://doi.org/10.37315/sotocav20253036003
www.revistaespcirugiaosteoarticular.com

© 2025 Los autores. Este artículo se distribuye bajo los términos de la licencia **Creative Commons Atribución 4.0 Internacional (CC BY 4.0)**. Publicado con index en nombre de Sociedad de Traumatología y Cirugía Ortopédica de la Comunidad Valenciana.

Introducción

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad genética autosómica dominante causada por mutaciones en el gen NF1 ubicado en el cromosoma 17, que codifica la proteína neurofibromina, un supresor tumoral. La pérdida de función de la neurofibromina favorece el desarrollo de tumores benignos, especialmente neurofibromas. Los neurofibromas plexiformes, llamados así por su patrón de crecimiento que afecta a múltiples ramas de un nervio, extendiéndose de forma difusa por los tejidos adyacentes, presentan una morfología infiltrativa, que dificulta su resección completa. Su complicación más temida es la transformación a un tumor maligno de la vaina de nervio periférico (MPNST). La incidencia de transformación maligna se estima entre el 8-13% en pacientes con NF1, significativamente mayor que en la población general[1,2].

En estos tumores, la planificación quirúrgica se vuelve un elemento clave para lograr la extirpación oncológica completa y la preservación funcional. El uso de tecnologías avanzadas como los modelos 3D virtuales constituye una herramienta innovadora que mejora la comprensión anatómica del caso y optimiza la toma de decisiones[3,4,5].

Presentación del caso

Presentamos el caso de un paciente de 33 años con diagnóstico previo de NF1, que presentó un aumento progresivo de volumen supraclavicular izquierdo durante 10 años, con exacerbación durante el último año, sin asociarse dolor o alteraciones neurológicas referentes al territorio del plexo braquial. Presentaba otros neurofibromas de gran tamaño y un angioma cavernoso en la región periescapular derecha. Los estudios de imagen realizados mediante ecografías y resonancia magnética, que indicaron la posibilidad de transformación maligna del neurofibroma situado en el plexo cervical izquierdo.

Se efectuó un estudio PET-TAC que evidenció una masa supraclavicular con hipercaptación focal (SUV elevado), siendo estos hallazgos compatibles con posible transformación maligna. La posterior biopsia ecodirigida estableció el diagnóstico de MPNST.

Planificación quirúrgica asistida por modelado 3D

Se utilizaron los datos DICOM del PET-TAC para generar una reconstrucción tridimensional virtual del tumor y las estructuras adyacentes mediante el sistema Cella Medical Systems®. Este permitió visualizar en detalle la relación del tumor con estructuras vasculares y nerviosas y la invasión a tejidos adyacentes, así como determinar el volumen tumoral y su zona de mayor actividad metabólica. Además, se utilizó para simular rutas de abordaje quirúrgico, delimitar los márgenes de seguridad e identificar estructuras críticas, para su preservación o resección planificada.

Tratamiento

Previo a la cirugía, se realizó, por parte del Servicio de Radiología Intervencionista, la embolización de las arteriolas peritumorales procedentes de la arteria tirocervical izquierda, buscando prevenir posibles hemorragias extratumorales durante la resección, disminuyendo el riesgo de sangrado quirúrgico y el riesgo de contaminación tumoral de los tejidos adyacentes.

Posteriormente, se realizó la intervención, mediante un abordaje supraclavicular ampliado, realizando un colgajo de base en la cara lateral cervical. En este caso se modificó la incisión por la necesidad de realizar un huso de seguridad cutánea (**Figura 1**). Gracias a la planificación prequirúrgica, se ideó una disección entre el músculo esternocleidomastoideo (ECM) y el escaleno anterior (ESC A) y el trapecio (TR) y elevador de la escápula, estos últimos en la parte posterior, apreciando al retirarlos la relación del tumor con la yugular y el tronco carotideo.

Para poder realizar la resección completa del tumor, nos ayudamos del modelo 3D, donde puede realizarse la retirada del tumor y de la zona de captación, estableciendo así los márgenes de seguridad respecto a las estructuras neurovasculares adyacentes (**Figura 2**).

Durante la intervención, inicialmente se realizó una disección cuidadosa de los vasos venosos y arteriales, mediante la separación del ECM y el ESC A. Se seccionó el músculo omohioideo (OMH), accediendo al tronco tirocervical para ligar los vasos que rodean el tumor. Previamente, mediante la arteriografía realizada, se había descartado la existencia de una vascularización intratumoral. Posteriormente se expuso el tronco inferior del plexo braquial, y se resecó la masa tumoral del mismo plano capsular, sin necesidad de osteotomía de la clavícula, despegándolo de la arteria subclavia.

Tras la exéresis completa del tumor, se localizó por detrás y caudalmente el segundo neurofibroma plexiforme encapsulado, tomándose nuevas biopsias excisionales del mismo para su comprobación y control.

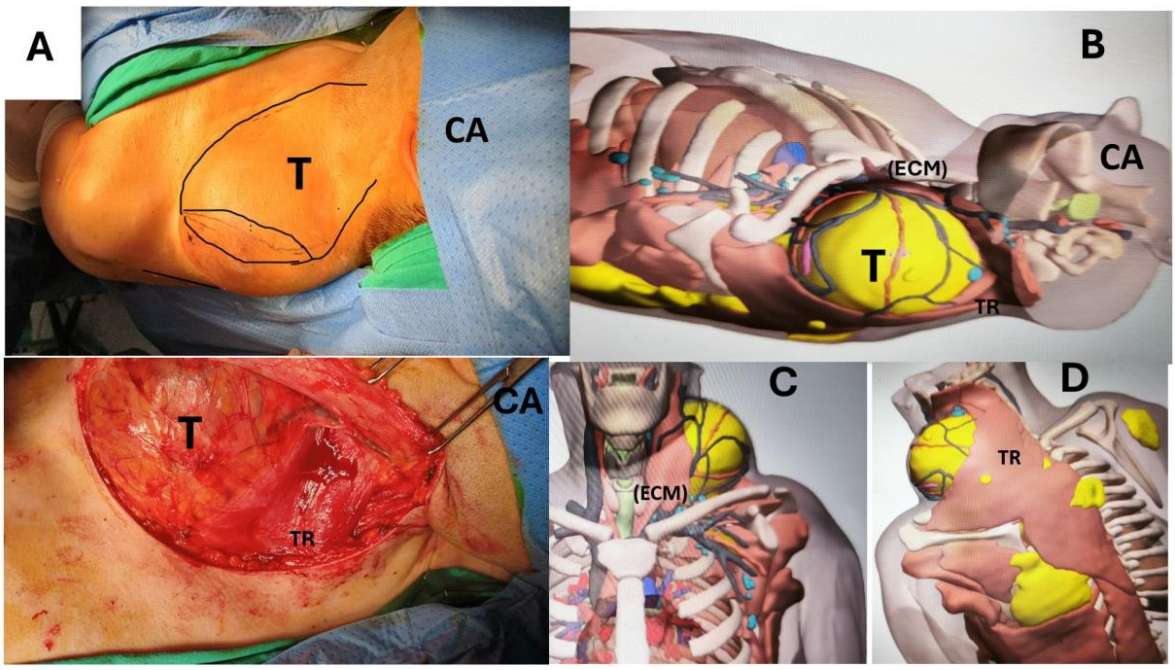


Figura 1. A: Situado el paciente en decúbito supino, se visualiza : el volumen tumoral, la incisión quirúrgica mediante un colgajo de base cervical y un "huso" que corresponde al margen de seguridad de la biopsia previa. T: Tumor; CA: cabeza del paciente.

B, C y D: El programa nos describe el tumor en relación con el esternocleidomastoideo (ECM) y trapecio (TR), así como vasos peritumorales procedentes del tronco arterial tirocervical izquierdo y de la vena yugular externa.

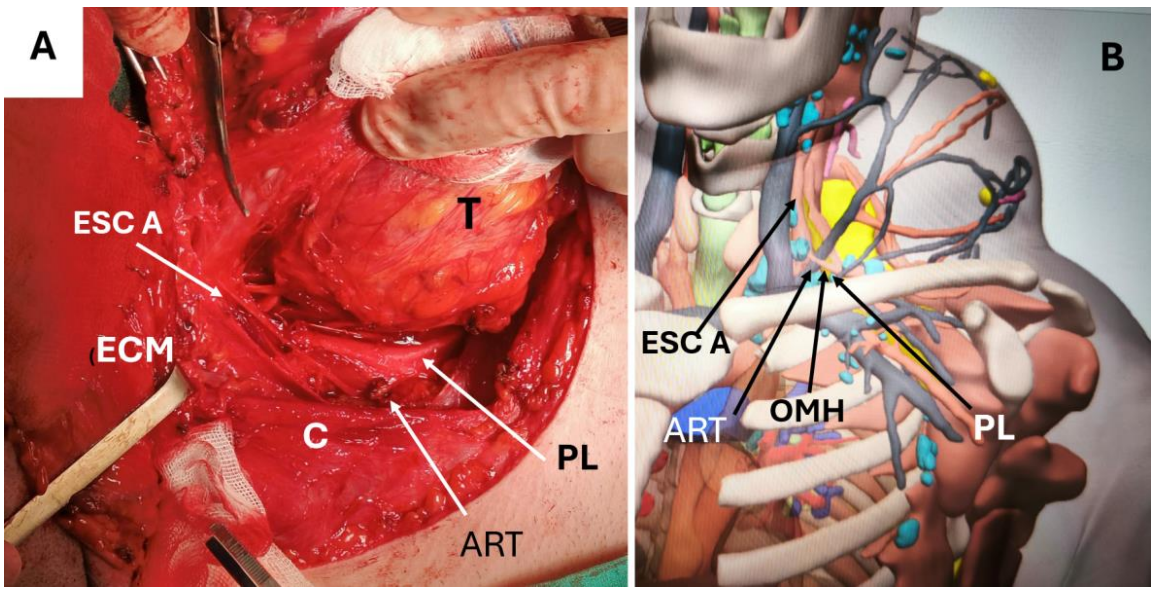


Figura 2. Comparación de la visualización intraoperatoria (A) frente a la reproducción virtual en 3D (B) Músculo esternocleidomastoideo (ECM), separado, protege los grandes vasos, en la parte inferior la clavícula (C). Por encima se situán las arterias procedentes del tronco tirocervical izquierdo (ART) ligadas. El plexo braquial (PL) se visualiza tras seccionar el músculo omohioideo (OMH) y retirado el escaleno anterior (ESC A).



Figura 3. A: Pieza tumoral, se aprecian en el lateral inferior el uso de piel resecada junto a la tumoración como un margen de seguridad de la toma de biopsia previa.

B: Cicatriz resultante tras la exéresis tumoral.

C,D,E y F: Movilidad residual. Se puede apreciar (D) la existencia de otros neurofibromas de gran tamaño (*) y neurofibromas asociados a angioma cavernoso (**), así como la escápula, la residual (F).

Resultados

El postoperatorio del paciente transcurrió sin complicaciones. Se efectuó un estudio anatomopatológico donde se indicaba haber logrado la resección con márgenes negativos, aunque escasos, marcados por la compleja región anatómica. Debido a ello, se recomendó, junto con el comité de tumores musculoesqueléticos de nuestro centro, llevar a cabo una terapia adyuvante con quimioterapia basada en doxorrubicina e ifosfamida y posteriormente radioterapia (50 Gy).

El paciente en la actualidad se encuentra libre de enfermedad, sigue controles rutinarios de sus lesiones neurofibromatosas y presenta una correcta función motriz y sensitiva de sus miembros superiores, presentando únicamente una escápula discretamente alada por posible afectación de ramas del nervio torácico largo, junto a una afectación sensitiva cutánea cervical, propia de una resección extensa.

Discusión

Los neurofibromas plexiformes representan un desafío clínico significativo, especialmente cuando se localizan en la región supraclavicular, debido a su patrón infiltrativo y proximidad a estructuras neurovasculares críticas. La transformación maligna a MPNST, aunque poco frecuente, constituye la complicación más temida, con una incidencia estimada entre el 8-13% en pacientes con NF1, cifra notablemente superior a la población general[1,2,6]. Estos tumores requieren un seguimiento estrecho y un abordaje quirúrgico precoz, ya que la resección completa con márgenes negativos es el principal factor pronóstico[2,6,7,8].

En este contexto, la planificación quirúrgica asistida por reconstrucción tridimensional (3D) basada en imágenes de PET-TAC demostró ser una herramienta valiosa. El modelo 3D permitió visualizar con precisión la relación del tumor con vasos subclavios,

tronco carotídeo, yugular y troncos del plexo braquial, facilitando un abordaje seguro y minimizando el riesgo de daño a estructuras críticas. Además, la planificación tridimensional permitió simular rutas de abordaje, identificar zonas de mayor captación metabólica y anticipar dificultades técnicas, elementos fundamentales para maximizar la resección y preservar la función[3,4,5,9].

Estudios recientes apoyan estos hallazgos. Lin et al. (2025) demostraron que la guía de planificación 3D en sarcomas retroperitoneales mejoró significativamente los resultados quirúrgicos, reduciendo complicaciones y tiempo operatorio[3]. De manera similar, Mallon & Farnan (2021) y Zahid et al. (2024) reportaron que los modelos tridimensionales facilitan la toma de decisiones quirúrgicas en tumores de cabeza y cuello y en lesiones complejas pediátricas y adultas[4,9]. Jerí-McFarlane et al. (2024) destacaron la utilidad de la reconstrucción 3D para planificar márgenes quirúrgicos seguros y optimizar la resección en tumores de colon localmente avanzados, lo que refleja la aplicabilidad transversal de esta tecnología en cirugía oncológica[5].

La integración multidisciplinaria es otro factor clave. En nuestro caso, la colaboración con radiología intervencionista permitió realizar una embolización selectiva de vasos peritumorales, reduciendo el riesgo de hemorragia y contaminación tumoral, una estrategia que complementa la planificación 3D y mejora la seguridad del paciente[3,4].

El tratamiento óptimo de MPNST sigue siendo la resección quirúrgica completa, frecuentemente combinada con quimioterapia y radioterapia adyuvante para mejorar el control local y la supervivencia[7,8]. El uso de herramientas tridimensionales puede incrementar la probabilidad de lograr márgenes negativos, especialmente en regiones anatómicamente complejas, y potencialmente mejorar los resultados oncológicos en comparación con cirugía convencional.

Conclusión

La reconstrucción tridimensional virtual basada en imágenes de PET-TAC proporciona un enfoque innovador y efectivo para la planificación quirúrgica de tumores complejos como el neurofibroma plexiforme supraclavicular con transformación maligna. Su integración en la práctica clínica, como lo demuestra el presente caso, puede mejorar significativamente los resultados quirúrgicos y la seguridad del paciente, pudiéndose consolidar como un estándar emergente en cirugía de alta complejidad.

Financiamiento

Esta investigación no recibió ninguna subvención específica de agencias de financiamiento de los sectores públicos, comercial o sin fines de lucro.

Contribución de los autores

Los autores certifican haber contribuido de igual manera con el material científico e intelectual, análisis de datos y redacción del manuscrito.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Responsabilidades éticas

Los autores confirman haber obtenido consentimiento informado de los pacientes sujetos de investigación en humanos, de acuerdo con los principios éticos contenidos en la Declaración de Helsinki.

Uso de IA

Los autores declaran que no se utilizaron herramientas de inteligencia artificial en ninguna fase de la elaboración del manuscrito.

Referencias

1. Abdul Halim WMA, Mat Hassan S, Awang M, Hau Abdullah M. Malignant transformation of plexiform neurofibroma due to neglected giant soft tissue swelling of the back: a case report. Cureus. 2024 Jul 4;16(7): e63807. doi:10.7759/cureus.63807. Disponible en: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11297569
2. Friedrich RE, Löhmann DM. Neurofibromatosis type 1-associated plexiform neurofibromas of the neck: topography of lesions and surgical treatment data of 69 patients. Oral Maxillofac Surg. 2024 Mar;28(1):393-404. doi:10.1007/s10006-023-01155-5. Disponible en: https://link.springer.com/article/10.1007/s10006-023-01155-5
3. Lin J, Li Y, Feng X, Zhang Y, Wang J, Liao W, et al. Impact of three-dimensional-printing technology guidance on surgical outcomes for retroperitoneal sarcoma: a propensity score-matched study. Cancer. 2025; 131(1):e35452. doi:10.1002/cncr.35452. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38959293
4. Mallon A, Farnan T. A case report detailing the use of 3D printing technology in surgical planning and decision making in ENT surgery—an axial 3D first in Northern Ireland. Int J Surg Case Rep. 2021 Sep 15; 87:106407. doi: 10.1016/j.ijscr.2021.106407. Disponible en: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8473765
5. Jerí-McFarlane S, García-Granero Á, Pellino G, Torres-Marí N, Ochogavía-Seguí A, Rodríguez-Velázquez M, et al. Prospective observational non-randomized trial protocol for surgical planner 3D image processing & reconstruction for locally advanced colon cancer. BMC Surg. 2024 Oct 7; 24:292. doi:10.1186/s12893-024-02558-1. Disponible en: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8473765

6. Medupe TL. Plexiform neurofibroma transformation to a malignant peripheral nerve sheath tumour: a case report in a patient with neurofibromatosis-1. J Tumor Res Reports. 2024;9(2):224. doi:10.35248/2684-1614.24.9.224. Disponible en: https://www.walshmedicalmedia.com/open-access/plexiform-neurofibroma-transformation-to-a-malignant-peripheral-nerve-sheath-tumour-a-case-report-in-a-patient-with-neurofibromato-128589.html
7. Hassan A, Carmagnani Pestana R, Parkes A. Systemic options for malignant peripheral nerve sheath tumors. Curr Treat Options Oncol. 2021;22(4):30. doi:10.1007/s11864-021-00830-7. Disponible en: https://ouci.dntb.gov.ua/en/works/9jox63g7
8. Pellerino A, Verdijk RM, Nichelli L, Andratschke NH, Idbaih A, Goldbrunner R. Diagnosis and treatment of peripheral and cranial nerve tumors with expert recommendations: an EUropean Network for RAre CANcers (EURACAN) initiative. Cancers (Basel). 2023;15(7):1930. doi:10.3390/cancers15071930. Disponible en: https://www.mdpi.com/2072-6694/15/7/1930
9. Zahid F, Memon A, Siddiqui M, Deewani MH, Asif O, Javer A, Khan AA. Successful use of a patient specific 3D-printed biomodel as surgical guide for excision of juvenile nasopharyngeal angiofibroma extending to skull base: a case report. Surg Neurol Int. 2024 Feb 16;15:44. Disponible en: https://doi.org/10.25259/SNI_743_2023.