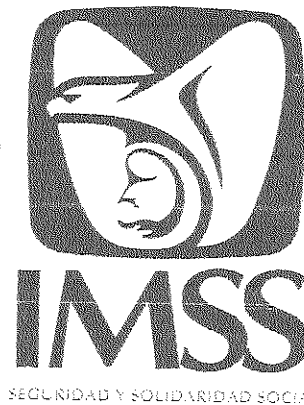




UNAM



SEGUNIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

Facultad de Odontología

División de Estudios de Postgrado

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

Unidad Médica de Alta Especialidad

Hospital de Especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret"

Centro Médico Nacional "La Raza"

TRABAJO:

**"TUMOR MALIGNO DE VAINA DE NERVIO PERIFERICO MIXOIDE DE
BAJO GRADO EN REGION MAXILOFACIAL, MAXILECTOMIA TOTAL
TIPO IIIB Y RECONSTRUCCION LADO IZQUIERDO"**

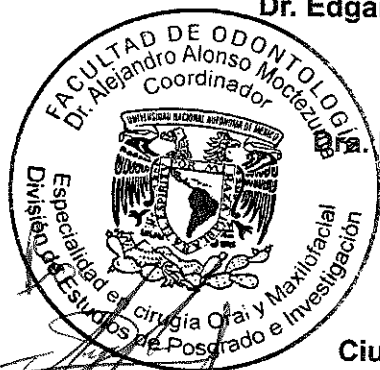
**PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN
CIRUGIA MAXILOFACIAL**

PRESENTA

Dr. Edgar Oswaldo Sánchez Hernández

ASESOR

Erika Jazmin Vallejo Bravo



Ciudad de México 2019.

“TUMOR MALIGNO DE VAINA DE NERVIOS PERIFERICOS MIXOIDE DE BAJO GRADO EN REGION MAXILOFACIAL, MAXILECTOMIA TOTAL TIPO IIIB Y RECONSTRUCCION LADO IZQUIERDO”

Dra. Erika Jazmin Vallejo Bravo*, Dr. Edgar Oswaldo Sánchez Hernández**

RESUMEN

Los tumores malignos de la vaina nerviosa periférica (TMVNP), también llamados schwannomas malignos, representan el 10% de todos los sarcomas de tejidos blandos. El tumor generalmente se encuentra en las extremidades inferiores, y solo del 10 al 20% ocurren en la región de cabeza y cuello, es una entidad rara. Los neurofibromas son tumores de la vaina nerviosa que aparecen por lo general en la neurofibromatosis 1. Se ha reportado que los individuos con antecedentes de neurofibromatosis 1 tienen un riesgo de desarrollar TMVNP, sin embargo, esta asociación no se ha confirmado en TMVNP a nivel de los nervios craneales. En este artículo se analiza la literatura actual con respecto a los TMVNP del nervio trigémino, así como la inclusión de un caso que involucra la región maxilofacial.

ABSTRACT

Malignant tumors of the peripheral nerve sheath (TMVNP), also called malignant schwannomas, account for 10% of all soft tissue sarcomas. The tumor is usually found in the lower extremities, and only 10 to 20% occur in the head and neck region, it is a rare entity. Neurofibromas are tumors of the nervous sheath that usually appear in neurofibromatosis 1. It has been reported that individuals with a history of neurofibromatosis 1 have a risk of developing TMVNP, however, this association has not been confirmed in TMVNP at the level of the cranial nerves. In this article, the current literature regarding the TMVNP of the trigeminal nerve is analyzed, as well as the inclusion of a case involving the maxillofacial region.

Palabras clave: Schwannoma, Neurilemoma, Tumor maligno de la vaina nerviosa periférica, Maxilectomía, Reconstrucción facial.

*Jefe de Servicio de Cirugía Maxilofacial, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional, La Raza, IMSS.

**Egresado de la Especialidad de Cirugía Maxilofacial, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional, La Raza, IMSS.

CLASIFICACION DE CORDEIRO

INTRODUCCIÓN

TUMOR MALIGNO DE VAINA DE NERVI PERIFERIVO

Estos tumores tienen una incidencia de aproximadamente 0,001% en la población general¹, y tienden a presentarse en pacientes de mayor edad². Se ha reportado que los individuos con antecedentes familiares de neurofibromatosis 1 (NF1) tienen un riesgo incrementado de desarrollar TMVNP en el transcurso de sus vidas³. Sin embargo, esta asociación no se ha confirmado en TMVNP a nivel de los nervios craneales^{4,5}. Los TMVNP aparecen comúnmente en el tórax y las extremidades inferiores, y son raros en la región de cabeza y cuello⁶. Los TMVNP a nivel de los nervios craneales son una manifestación inusual, ya que la mayoría de los schwannomas de nervios craneales son benignos^{4,5,7,8}. Por otra parte, los TMVNP del nervio trigémino son extremadamente raros; una revisión sistemática reciente identificó 37 casos⁹.

MAXILECTOMIA

Se utilizó la clasificación anatómica para maxilectomías de Cordeiro¹⁰. Se definió Maxilectomía Tipo I o parcial aquella que compromete una o dos paredes del maxilar, más frecuentemente las paredes anterior y medial. Tipo II o maxilectomía subtotal la resección de las cinco paredes inferiores del maxilar sin comprometer el piso orbitario; Tipo IIA aquellas que incluyen menos del 50% del paladar duro y Tipo IIB aquellas que incluyen más del 50% del paladar duro. Tipo III son aquellas maxilectomías totales que incluyen la resección de las seis paredes del maxilar; se subdividen en Tipo IIIA (no incluye contenido orbitario) y IIIB (incluye contenido orbitario). Tipo IV compromete las cinco paredes superiores del maxilar, incluyendo la órbita y su contenido, dejando expuesto cerebro y duramadre.

| | |
|--------------------|---|
| TIPO I (PARCIAL) | 1-2 Paredes del maxilar |
| TIPO II (SUBTOTAL) | 3-5 Paredes del maxilar (incluyendo paladar) |
| TIPO III (TOTAL) | Involucran las 6 paredes del maxilar a) Sin exenteración orbitaria. b) Con exenteración orbitaria |
| TIPO IV (TOTAL) | Incluye la órbita y las 5 paredes (Dejando intacto el paladar) |

Figura 1: Clasificación de maxilectomía de Cordeiro.

RECONSTRUCCIÓN DE TERCIO MEDIO FACIAL

La reconstrucción medifacial es una de las más complejas y uno de los mayores desafíos en cirugía reconstructiva de cabeza y cuello. Ambos maxilares son las estructuras óseas más importantes de la región facial y cumplen distintas funciones tales como separación de cavidades oral y nasal, soportan el contenido orbitario, permiten el habla y contribuyen en la apariencia estética^{10,11}. Los defectos maxilares pueden ser congénitos o secundarios a traumatismos, pero principalmente se deben a cirugía resectiva oncológica por tumores que comprometen el maxilar y tejidos adyacentes en la región medifacial, el paladar o la órbita. En este tipo de pacientes es necesario reseca el tumor y realizar la cobertura de forma adecuada de modo que pueda realizarse la radioterapia y el tratamiento postoperatorio¹². Los principios reconstructivos en defectos medifaciales incluyen cierre y obliteración del defecto post maxilectomía, dar sostén al globo ocular si es preservado, de lo contrario realizar llenado de la cavidad orbitaria en caso de exanterioración ocular, mantener una barrera entre senos nasales y fosa craneal anterior, restaurar apariencia facial y reconstruir el paladar¹³.

La reconstrucción maxilar va desde el uso de prótesis obturadoras, colgajos locales, colgajos pediculados hasta colgajos microquirúrgicos dependiendo del tipo de defecto y del pronóstico del paciente^{13,14}.

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 50 años de edad, con antecedentes de importancia de Diabetes Mellitus Tipo II, de cinco años de evolución en tratamiento a base de glibenclamida y metformina, alergica a las penicilinas. Quien inicia su padecimiento actual en marzo de 2018, con epífora en globo ocular izquierdo acompañada de parestesia en region facial de lado izquierdo por lo que acude a medico de practica privada quien diagnostica con parálisis facial e indica tratamiento a base de complejo B sin embargo no muestra mejoría, con progresión de la sintomatología y agregándose odontalgia en órganos dentales superiores lado izquierdo, motivo por el cual acude a su unidad de medicina familiar numero 44, al servicio de medicina familiar donde es valorada y emiten diagnostico de neuralgia del trigémino lado izquierdo relación a rama infraorbitaria lado izquierdo, iniciando tratamiento farmacológico a base de benzodiazepinas evolucionando torpidamente, agregándose aumento de volumen en region ipsilateral, motivo por el cual acude nuevamente con medico familiar quien asocia un proceso infeccioso agregado e inicia tratamiento antimicrobiano a base de eritromicina 500mgr. via oral cada 8 horas por 7 días, sin mejoría alguna, motivo por el cual es referida al servicio de otorrinolaringología de su hospital de zona correspondiente, quienes realizan endoscopia nasal encontrándose con lesion tumoral en relación a fosa nasal izquierda por lo que deciden realizar biopsia incisional más toma de resonancia magnética, tomografía computarizada de macizo facial.El resultado histopatológico arroja un diagnostico de mixoma sinusal (figura 2), por lo cual es referida a servicio de Oncología de hospital de tercer nivel del IMSS correspondiente del

estado de Chihuahua, México donde proponen como plan de tratamiento iniciar sesiones de radioterapia, sin embargo no se inicia dicho tratamiento.

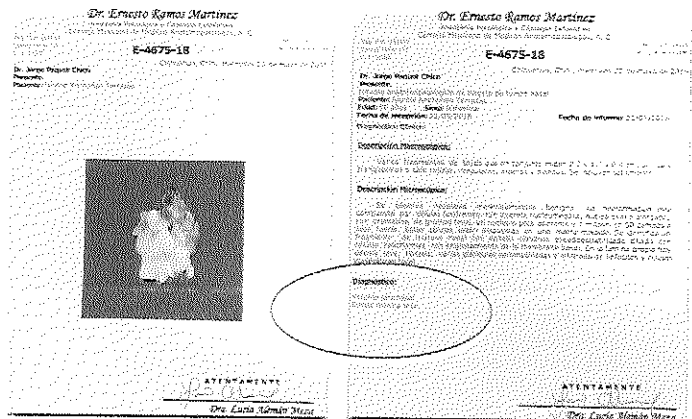


Figura 2: Resultado Histopatologico de mixoma sinusal.

transcurrido cinco meses de haber iniciado su padecimiento actual el aumento de volumen es progresivo y haciéndose evidente clinicamente tumoración en relación a fosas nasales(Figura 3), agregándose a la sintomatología cefalea. Es referida a nuestro servicio para valoración y tratamiento especializado.



FIGURA 3: FOTOGRAFIA CLINICA EXTRAORAL.

A la exploración física presenta limitación a la abducción y ducción, proptosis, diplopia y epífora en globo ocular izquierdo, con presencia de hipertelorismo y distopia, se observa obstrucción de ambas fosas nasales por presencia de tumoración, epistaxis y parestesia en relación a nervio infraorbitario izquierdo, aumento de volumen en region geniana ipsilateral de consistencia indurada sin cambios tróficos en piel (figura 4). Apertura oral conservada, intraoralmente se observa movilidad dental grado tres en relación a órganos dentarios de maxilar izquierdo, aumento de volumen en paladar duro y blando ipsilateral que no invade la línea media, de consistencia blanda, de superficie lisa y ligeramente eritematosa, con sintomatología dolorosa a la digitopresión. (figuras 5).

Se inicia el protocolo prequirúrgico, se solicita angio TAC (figura 6), resonancia magnética (figura 7), reconstrucción 3D (figura 9), y toma de biopsia incisional como complementación diagnóstica. En el resultado histopatológico se reporta Tumor Maligno de Vaina de Nervio Periférico Mixoide de bajo grado (figura 8).

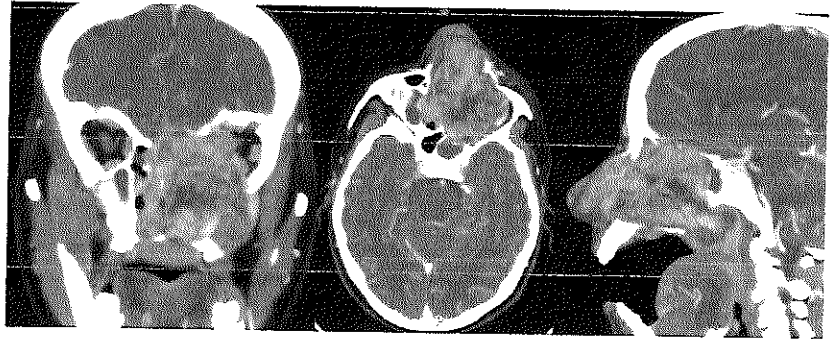


FIGURA 6: ANGIO TAC.

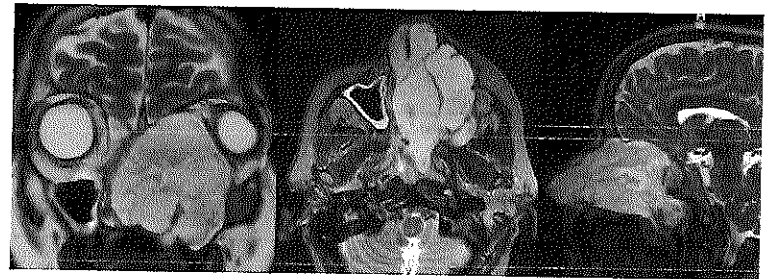


FIGURA 7: RESONANCIA MAGNETICA.



FIGURA 4: GALERIA DE FOTOS EXTRAORALES.

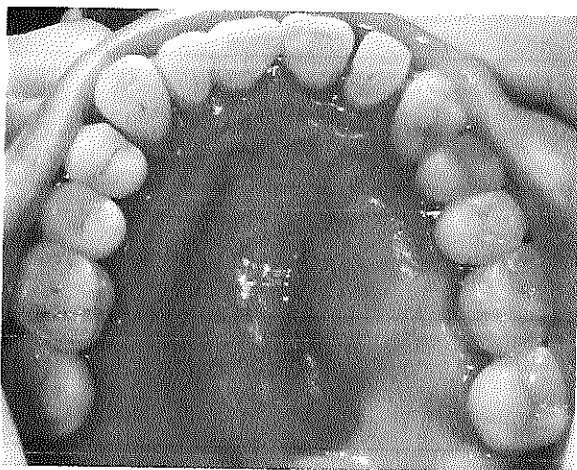



FIGURA 5: FOTOGRAFIA CLINICA INTRAORAL.



**Especialistas en
Patología y
Medicina Bucal**


Reporte Histopatológico

Numero de registro: 658 Fecha: 14-04-13

Nombre del paciente: Alexander Toranzo Ibanez Sexo: M Edad: 35 Genero: M

Nombre del solicitante: Dra. Erika Valero Bravo Telefono:

Condición Clínica y Rx:



Diagnóstico clínico: Mixoma odontogénico

Distribución macroscópica:

Frasco 1. Se reciben cuatro fragmentos de tejido blando fijados en formalina de forma irregular, superficie fibrosa, consistencia blanda, color café claro y fibroso, que miden en conjunto 2,5x1,5x1 cm. Se realiza corte coronal y el fragmento del mayor tamaño y su núcleo en su totalidad en cortes 600-13 A y B.

Frasco 2. Se reciben seis fragmentos de tejido blando fijados en formalina, de forma irregular, superficies de corte más o menos consistentes, color café claro, que miden en conjunto 2,5x1,5x1 cm. Se realiza en su totalidad en cortes 600-13 C.

Distribución microscópica:

El espécimen está formado por tejido conectivo de aspecto mixoide con células fusiformes, grandes, hiperplásicas, multipolares con abundante citoplasma vacuoloso que rodea un leve núcleo bien vascularizado, hemorragia reciente.

Diagnóstico histopatológico: Tumor maligno de vaina de nervio periférico mixoide de bajo grado.

Mtro. Roberto C. Alzate Gamero

Colegiación: Se realiza en el Ministerio de Salud Pública, CODA (Código de Colegiación) y en el Ministerio de Salud Pública, MIPCO (Código de Colegiación).

Fecha TAC: 14/04/13. Hora del informe: 10:07 AM. Hora de la biopsia: 10:07 AM. Hora de la cirugía: 10:07 AM. Hora de la cirugía: 10:07 AM.

Tel. celular: 99 22854638 o al 99 27269978

FIGURA 8: REPORTE HISTOPATOLÓGICO DE TMVNP.

En figura 6, se observa lesión tumoral en maxilar izquierdo con involucro de estructuras adyacentes, erosión y destrucción ósea en cavidad nasal, piso orbitario, lamina papiracea, celdillas etmoidales y pared lateral de maxilar izquierdo.

En Figura 7, se muestra lesión ocupando cavidad nasal y seno maxilar izquierdo, que condiciona erosión ósea por compresión hacia órbita izquierda y piso anterior de craneo.

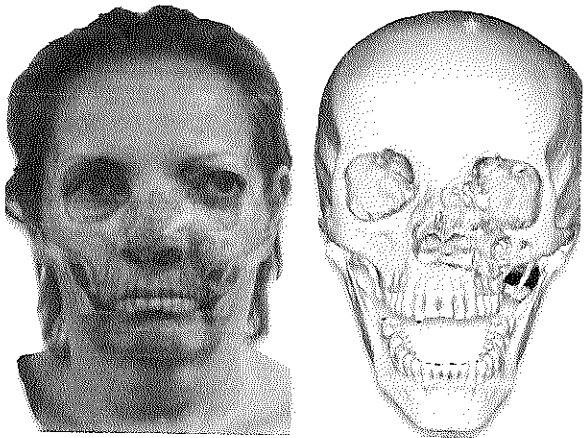


FIGURA 9. RECONSTRUCCIÓN VOLUMETRICA

En base a la clínica, reporte histopatológico y estudios de imagenología complementarios se decide manejo en conjunto con el servicio de Neurocirugía, Oftalmología y prótesis maxilofacial concluyendo realizar embolización de arteria maxilar interna izquierda para realizar la tumorectomía mas la exenteración de globo ocular izquierdo y la reconstrucción con material de osteosíntesis.

Bajo anestesia general balanceada se realiza abordaje tipo weber fergusson (figura 10,11), exponiendo tumoración en su totalidad, se realizo maxilectomía total con margenes de seguridad amplios, comunicación con base anterior de fosa craneal corroborando integridad de duramadre, por parte del servicio de neurocirugía. Se realiza toma y aplicación de grasa abdominal como método de barrera a base anterior de craneo de forma profiláctica ante una neuroinfección, la cual se coloca via endonasal y por via oral (figura 12), por su parte el servicio de oftalmología realiza exanteración de globo ocular izquierdo (figura 13).

Posteriormente se realizo reconstrucción de defecto facial con material de osteosíntesis preformando placa de titanio sistema 2.0 perfil alto y malla de titanio para proyección de tejidos blandos de region nasogeniana, se decide colocar una segunda placa de osteosíntesis sistema 2.0 extendiendose desde huesos nasales a cuerpo de malar para reconstrucción de borde infraorbitario, se reconstruye piso y pared medial orbitario con una segunda malla 1.3mm (figura 14) , previa a reposición de colgajo se realizo ajuste de obturador palatino, corroborando estabilidad, proyección adecuada y funcionalidad en base a la oclusión de tejidos blandos (figura 15).

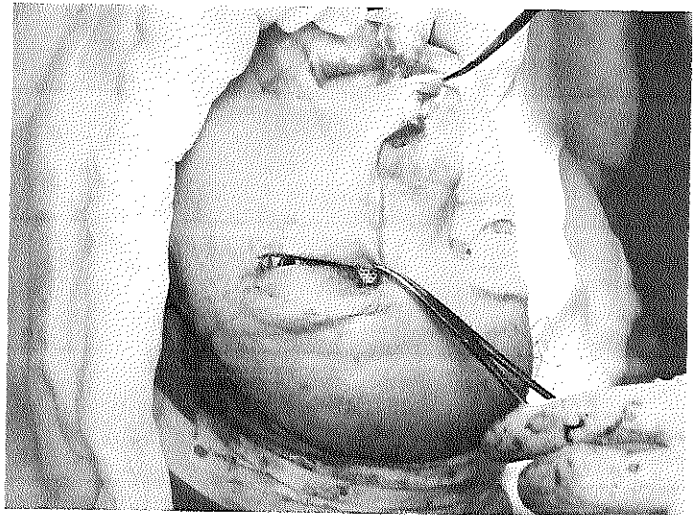


FIGURA 10. ABORDAJE WEBER FERGUSSON

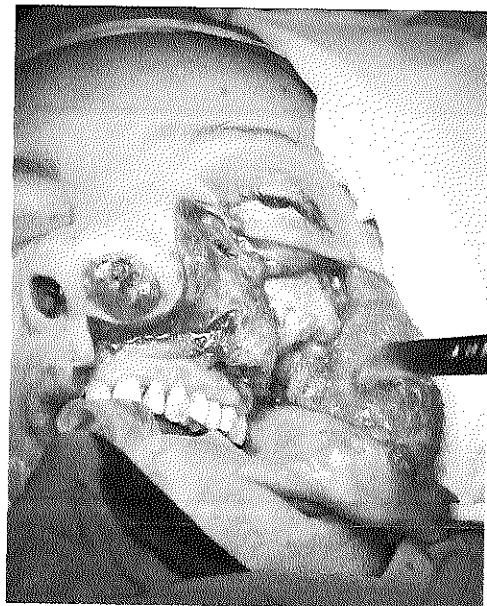


FIGURA 11. ABORDAJE WEBER FERGUSSON

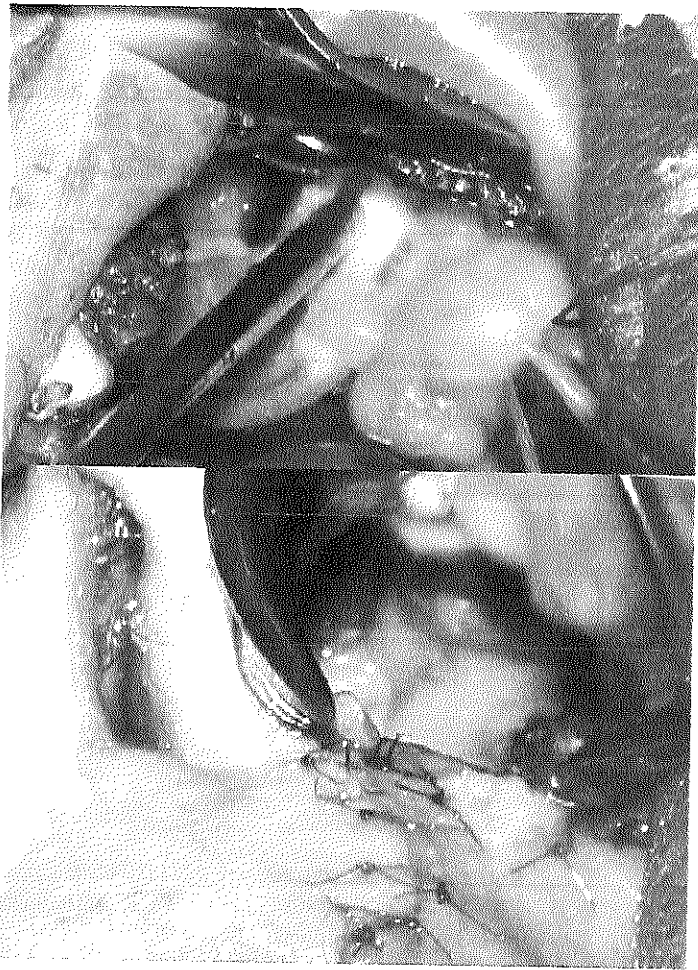


FIGURA12: APLICACION DE GRASA ABDOMINAL

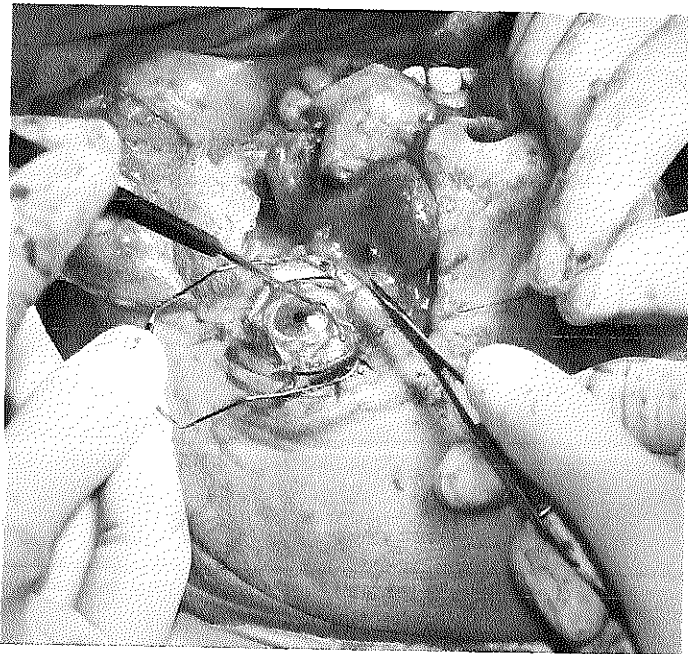


FIGURA13: EXANTERACIÓN



FIGURA14: RECONSTRUCCIÓN FACIAL Y ORBITARIA



FIGURA15: RECONSTRUCCION DE DEFECTO FACIAL

Finalmente se realiza el cierre de abordaje quirúrgico. (figura16)



FIGURA16: CIERRE DE ABORDAJE QUIRURGICO.

DISCUSIÓN

A pesar de que está ampliamente aceptado que el crecimiento descontrolado de las células de Schwann es la causa de estos tumores, ha sido también planteado que estos pueden aparecer *de novo* y no surgir a partir de una transformación maligna de un schwannoma benigno^{4,7,9}. La presencia de NF1 aumenta las posibilidades de desarrollar TMVNP; los pacientes con NF1 tienen hasta 4.000 veces más riesgo de desarrollar TMVNP en el transcurso de sus vidas que los individuos que no presentan esta condición. Los pacientes con NF1 tendrán típicamente una edad de aparición mucho menor^{1,3,6}. A pesar de que la presencia de NF1, en general, aumenta las posibilidades de aparición de TMVNP, es interesante hacer notar que esta asociación no ha demostrado tener un

rol significativo en los TMVNP de los nervios craneales^{4,5}. Los TMVNP constituyen del 2 al 6% de los sarcomas de cabeza y cuello⁹. Se le ha atribuido al género un pequeño rol en el desarrollo de TMVNP intracraneales: a diferencia del resto de TMVNP, tienen una alta incidencia reportada en hombres. Una revisión sistemática reciente de TMVNP trigeminales corrobora esta idea, ya que los autores encontraron un 77,1% de pacientes hombres en su análisis, con una edad promedio de 44,6 años y un rango de 8 a 71 años⁹. No es inusual que los TMVNP del nervio trigeminal invadan más de una rama. Se ha planteado que la afectación de más de una rama es característica de los TMVNP que se originan en el ganglio de Gasser, permitiéndoles su expansión a las múltiples divisiones del nervio⁹. Sin embargo, no todos los TMVNP trigeminales se originan necesariamente en el ganglio de Gasser; también se ha evidenciado que los TMVNP trigeminales se extienden de divisiones posganglionares más allá del ganglio de Gasser. La rama oftálmica (V1) del nervio trigémino ha sido implicada como un sitio común de origen y de crecimiento retrógrado; sin embargo, fue la rama menos involucrada en una reciente revisión⁹, y solo una fracción de TMVNP con origen en V1 tuvo, además, compromiso del ganglio de Gasser. Los autores también analizaron la distribución de las ramas del nervio trigémino implicadas; esta no fue específica en 11 casos (30,6%), de los 25 restantes, 8 (32%) tuvieron afectación de V1, 15 (60%), de la rama maxilar (V2), y 18 (72%), de la rama mandibular (V3). De estos casos, 11 (44%) tuvieron compromiso de más de una rama, 6 (24%), de 2 ramas, y solo 5 (20%) tuvieron afectación de las 3 ramas. Así, también los autores de dicha revisión⁹ sumaron un caso con afección de V2 y V3; en nuestro caso clínico, el paciente presentó un TMVNP que involucraba 2 ramas, V1 y V2, lado izquierdo. Considerando los signos clínicos de los TMVNP trigeminales, estos pueden ser difíciles de diagnosticar con base en las manifestaciones clínicas, ya que pudieran asemejarse a las de un schwannoma benigno del nervio trigémino^{5,9}.

manifestaciones clínicas, ya que pudieran asemejarse a las de un schwannoma benigno del nervio trigémino^{5,9}. La revisión de la literatura en inglés muestra una gran variedad de síntomas reportados. La mayoría de los pacientes presentaron alteraciones sensoriales a nivel facial, así como dolor distribuido en las ramas afectadas^{4,5,8,9}, y también fue reportada debilidad de los músculos de la masticación en un número de pacientes^{6,5,9}. El involucramiento de otros nervios craneales es relativamente común y es frecuentemente debido a la extensión del tumor a través del seno cavernoso u otros compartimentos intracraneales o extracraneales. La diplopía y la debilidad facial fueron los síntomas más comunes en los casos de afección de otros nervios craneales. La diplopía es un signo comúnmente esperado en tumores del seno cavernoso, ya que estos pueden afectar los nervios que cruzan el seno^{2,4,9}. También fue reportada la pérdida de audición, ya sea por compresión local o destrucción del nervio en tumores de la fosa posterior. Asimismo, se ha reportado metástasis distante de TMVNP trigeminales en un paciente que presentó compromiso de la clavícula. Una variedad de síntomas poco comunes han sido mencionados: alteraciones gustativas, movilidad dental, epistaxis, obstrucción nasal y/o alteraciones olfativas, fasciculaciones a nivel facial, ataxia, náuseas y vómitos, alteraciones de la consciencia, ptosis, hemiparesia, tinnitus, fonofobia y dificultad respiratoria⁹.

Actualmente existen numerosos métodos para guiar el diagnóstico de los TMVNP. La resonancia magnética puede ser útil, pero es difícil discernir entre tumores benignos y malignos con base en imágenes^{1,9}. Por otra parte, algunos autores han evidenciado que la erosión ósea en la TC y/o radiografías es un dato a favor de la malignidad sobre la benignidad. Típicamente el diagnóstico de estos tumores requiere un análisis histopatológico de los especímenes obtenidos en las biopsias. Los detalles concernientes a los hallazgos patológicos de estos tumores han sido bien establecidos; estos pueden extenderse por expansión directa, por vía hematológica o perineural. La metástasis a nódulos linfáticos es rara.

El diagnóstico definitivo de los TMVNP es histopatológico; usualmente 2 patrones celulares pueden ser reconocidos en el microscopio: tipo A, de estructura densa, rícamente celular, con núcleos dispuestos en empalizada y cuerpos de Verocay, y tipo B, de estructura laxa y edematosa, de menor celularidad y estroma mixoide. Frecuentemente se encuentran los 2 patrones celulares en la misma lesión. No se halla definida la asociación entre cualquiera de estos tipos y la probabilidad de recidiva o degeneración a malignidad. El neurinoma es inmunorreactivo a la proteína S-100 (PS-100), Leu-7, calcineurina, componentes de la lámina basal y vimentina. La PS-100 puede aparecer en tumores derivados de las vainas de Schwann (schwannoma, neurofibroma y neurinoma) y de los melanocitos (nevus y melanoma)¹⁵. En particular, un radio elevado de PS-100 a PS-100 favorece la malignidad sobre una etiología benigna. Sin embargo, es importante mantenerse cautelosos al utilizar la inmunohistoquímica como único criterio de diagnóstico de TMVNP^{1,4}.

El pronóstico de los TMVNP es generalmente desfavorable. Al revisar estudios con reportes de TMVNP, estos demuestran una tasa de recurrencia local muy alta, con un rango de 30 al 60%, y los tumores presentan recurrencias incluso en caso de resección completa¹. En los TMVNP también se ha descrito metástasis a pulmón, tejidos blandos, hueso, hígado y cerebro hasta en un 65%^{1,3,6,9}.

La tasa de supervivencia a 5 años de pacientes con este tipo de tumores varía del 10 al 50%, y los pacientes con NF1 tienen peor pronóstico^{1,3,4,6,9}.

Cuando solo se consideran los TMVNP, el rango de 5 años disminuye hasta un 20%⁹. El número limitado de casos y la falta de seguimientos a largo plazo hace difícil plantear factores de pronóstico específicos para los TMVNP trigeminales; sin embargo, es claro que tienden a mostrar un comportamiento agresivo, razón por la cual la resección quirúrgica completa es el tratamiento con mejor pronóstico.

La resección tumoral completa debe ser el objetivo del tratamiento siempre y cuando las condiciones del paciente lo permitan; una gran variedad de abordajes pueden ser utilizados: frontotemporal, subtemporal, transnasal, transfacial y de fosa posterior. El uso de radioterapia en TMVNP es controvertido^{1,3}, pero los estudios más recientes evidencian que estos tumores son radiosensibles y que la radiación ofrece mejores rangos de control tumoral y sobrevida. Actualmente, el método establecido para el tratamiento de TMVNP consiste en la resección radical seguida de radioterapia. Debido a la naturaleza altamente maligna de estos tumores, la radioterapia es aconsejada incluso en casos de resección tumoral completa; el uso de radioterapia como única modalidad de tratamiento es cuestionable, sin embargo, puede ser apropiada en pacientes en que la resección no es posible debido a sus condiciones generales⁹. El rol de la quimioterapia aún no está definido, y los reportes que existen no son concluyentes, sin embargo, podría ser apropiada como terapia adyuvante en ciertos escenarios, como en pacientes con enfermedad sistémica o enfermedad metastásica, donde la radioterapia y/o la cirugía por sí solas ofrecieran un beneficio terapéutico limitado.

CONCLUSIÓN

Una fuente poco común de dolor orofacial son los TMVNP intracraneales y trigeminales; los pacientes y los especialistas pueden confundir los síntomas y determinar que el origen del dolor proviene de una fuente local (dientes, músculos, huesos). Esta confusión en el diagnóstico puede llevar a procedimientos y/o estudios innecesarios que retardarán el tratamiento definitivo. Una historia clínica detallada, un análisis clínico con particular atención en la función neurológica, así como el entendimiento de la etiología y el tratamiento del dolor orofacial en sus múltiples modalidades deben ser utilizados para detectar signos y síntomas poco comunes de la región maxilofacial. En pacientes con dolor orofacial de etiología difusa y sin adecuada respuesta a probable tratamiento inicial se debe poner atención especial en la función de los nervios craneales, áreas de pérdida de la sensibilidad, cefaleas atípicas y/o síntomas neurológicos distantes.

Determinar el diagnóstico definitivo, establecer tratamientos oportunos y adecuados a cada caso, así como agotar todos los recursos, las técnicas disponibles y un manejo multidisciplinario da como resultado un mejor postoperatorio que incrementa la función y la calidad de vida de nuestros pacientes.

BIBLIOGRAFIA

- 1.Hajdu SI. Peripheral nerve sheath tumors. Histogenesis, classification, and prognosis. *Cancer*. 1993;72:3549–52.
- 2.Gupta G, Mammis A, Maniker A. Malignant peripheral nerve sheath tumors. *Neurosurg Clin N Am*. 2008;19:533–43.
- 3.Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer*. 1986;57:2006–21.
- 4.Akimoto J, Ito H, Kudo M. Primary intracranial malignant schwannoma of trigeminal nerve. A case report with review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)*. 2000;142:591–5
- 5.Stone JA, Cooper H, Castillo M, Mukherji SK. Malignant schwannoma of the trigeminal nerve. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2001;22:505–7.
- 6.Stark AM, Buhl R, Hugo HH, Mehdorn HM. Malignant peripheral nerve sheath tumours—Report of 8 cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)*. 2001;143:357–64.
- 7.Beauchesne P, Mosnier JF, Schmitt T, Brunon J. Malignant nerve sheath tumor of the right cerebral peduncle: Case report. *Neurosurgery*. 2004;54:500–4.
- 8.Liwnicz BH. Bilateral trigeminal neurofibrosarcoma. Case report. *J Neurosurg*. 1979;50:253–6.
- 9.Schmidt RF, Yick F, Boghani Z, Eloy JA, Liu JK. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the trigeminal nerve: A systematic review of 36 cases. *Neurosurg Focus*. 2013;34:E5.
- 10.Cordeiro PG, Santamaria E. A classification system and algorithm for reconstruction of maxillectomy and midfacial defects. *Plast Reconstr Surg*. 2000;105:2331-46.

11. Brown JS. Maxillary reconstruction. *Indian J Plast Surg.* 2007;40:35-43.

12. Hurvitz KA, Kobayashi M, Evans GR. Current options in head and neck reconstruction. *Plast Reconstr Surg.* 2006;118:122e-133e.

13. McCarthy CM, Cordeiro PG. Microvascular reconstruction of oncologic defects of the midface. *Plast Reconstr Surg.* 2010;126:1947-59.

14. Cordeiro PG, Chen CM. A 15-year review of midface reconstruction after total and subtotal maxillectomy: part I. Algorithm and outcomes. *Plast Reconstr Surg.* 2012;129:124-36.

15. Sham ME, Ghorpade, Shetty A, Hari S, Vinay. Malignant peripheral nerve cell tumour. *J Maxillofac Oral Surg.* 2010;9:68-71.