

Protocolo de vigilancia para el cribado/identificación de tumores en personas con neurofibromatosis tipo 1

Esta guía para el manejo de tumores en la neurofibromatosis tipo 1 se ha elaborado a partir de la mejor evidencia disponible y el consenso de expertos en esta área y se actualiza periódicamente para reflejar los cambios en la evidencia.

La expectativa es que los médicos sigan esta guía a menos que exista una razón clínica convincente para emprender un manejo diferente, específico para un paciente individual.



Protocolo de vigilancia para el cribado/identificación de tumores en personas con NF1

Vigilancia	Intervalo	Edad (años) / indicación	Fortaleza*	Referir^	
Glioma de la vía óptica	Valoración clínica: 1. Valoración visual 2. Fondo de Ojo 3. Campos visuales 4. Tomografía de coherencia óptica	1-3: al menos una vez al año 4: Según criterio clínico	0 - 8	1. Fuerte 2. Fuerte 3. Moderado 4. Moderado	<u>7.2</u> & <u>9.2</u> (rec. 1-4)
	Agudeza visual	Anual	8 – transición de la adolescencia a la edad adulta	Moderado	<u>7.2</u> & <u>9.2</u> (rec. 5-6)
Glioma cerebral o de columna	Historia clínica /Examen signos de tumores cerebrales	Cada visita	Todas las edades	Moderado	<u>7.3</u> & <u>9.3</u> (niños) <u>7.4</u> & <u>9.4</u> (adultos)
Neurofibroma plexiforme	Examen clínico	Cada visita	Todas las edades	Moderado	<u>7.5</u> & <u>9.5</u> (rec. 1-2)
	RM de cuerpo entero	Una vez	Transición adolescencia-adulto	Débil	<u>7.5</u> & <u>9.5</u> (rec. 3-4)
MPNST + ANNUBP	Exploración clínica + anamnesis	Cada visita	Todas las edades	Fuerte	<u>7.6</u> & <u>9.6</u> (rec. 1-2)
	RM en región combinada con ¹⁸ FDG PET MRI o ¹⁸ FDG PET CT	Si indicación	Sospecha de malignidad	Moderado	<u>7.6</u> & <u>9.6</u> (rec. 3)
Neurofibroma plexiforme orbitario y periorbitario	Evaluación clínica, error de refracción, campos visuales, motilidad ocular	Cada visita	Todas las edades	Fuerte	<u>7.7</u> & <u>9.7</u> (rec. 1)
Neurofibroma cutáneo	Examen clínico	Cada visita	Todas las edades	Fuerte	<u>7.8</u> & <u>9.8</u> (rec. 1)
Tumor del estroma gastrointestinal (GIST)	Exploración clínica + anamnesis	Cada visita	Adolescencia y adultos	Moderado	<u>7.9</u> & <u>9.9</u> (rec. 1-2)
	RM o TC de abdomen	Si indicación	Sospecha clínica de presencia basada en síntomas	Moderado	<u>7.9</u> & <u>9.9</u> (rec. 4)
Feocromocitoma y paraganglioma	Cribado bioquímico	Si indicación	Presión arterial elevada	Moderado	<u>7.10</u> & <u>9.10</u> (rec. 2)
	Cribado bioquímico	Si indicación	Mujeres embarazadas Considere si la cirugía electiva requiere anestesia general	Débil	<u>7.10</u> & <u>9.10</u> (rec. 1 y 3)
Cáncer de mama	RM o la mamografía son la segunda mejor alternativa cuando RM no está disponible	Anual	30 – 50	Moderado	<u>7.11</u> & <u>9.11</u> (rec. 2-3)
	Cribadosegún las directrices nacionales para la población general		> 50	Moderado	<u>7.11</u> & <u>9.11</u> (rec. 2-3)
Tumores glómicos de los dedos	Detección de síntomas y exploración física	Cada visita	Siempre, sospecha clínica	Moderado (Edad, Débil)	<u>7.12</u> & <u>9.12</u> (rec. 1-3)
Leucemia mielomonocítica juvenil	Como parte de la rutina clínica: historia clínica y exploración física	Cada visita	<12	Moderado	<u>7.13</u> & <u>9.13</u> (rec. 1-2)
Necesidades psicosociales	Bienestar psicosocial y valoración neuropsicológica	Cada visita	Siempre	Débil	<u>7.14</u> & <u>9.14</u> (rec.1-3)

* Esta calificación se basa en artículos publicados y consenso de expertos: fuerte - consenso de expertos Y evidencia consistente, moderada - consenso de expertos CON evidencia inconsistente Y/O nueva evidencia que probablemente respalde la recomendación, débil- decisión de la mayoría de expertos SIN evidencia consistente. ^ Si se encuentra una manifestación, consulte los siguientes capítulos de la guía para el manejo y tratamiento de la manifestación observada. MPNST = Tumor maligno de la vaina del nervio periférico, ANNUBP = Neoplasia neurofibromatosa atípica con potencial biológico incierto. Nota. RM = Resonancia magnética; ¹⁸FDG PET MRI = tomografía por emisión de positrones con ¹⁸F-fluorodesoxiglucosae imagen por resonancia magnética; ¹⁸FDG PET CT = tomografía computarizada por emisión de positrones con ¹⁸F-fluorodesoxiglucosae imagen por resonancia magnética; TC = tomografía computarizada.