Neurocirugia. 2016;27(Espec Congr):340

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

P143 - GLIOBLASTOMA MULTIFORME RADBOIDE/EPITELIOIDE CON DEBUT HEMORRÁGICO EN EL PRIMER AÑO DE VIDA

C. Asencio-Cortés, L. Salgado, M.J. Álvarez, N. Pardo, S. Bagué, E. Martínez Sáez y J. Molet

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona. Hospital Vall d'Hebron, Barcelona.

Resumen

Introducción: Se presenta el caso clínico de un glioblastoma multiforme rabdoide/epiteloide que debutó con hemorragia intracraneal en el primer año de vida.

Caso clínico: Paciente de 7m de edad que acude por clínica de irritabilidad, cefalea, fontanela tensa y vómitos. No presenta déficit neurológico. Se realiza un TC craneal objetivando una gran lesión quística intraparenquimatosa parietal con signos de sangrado intralesional de aspecto inespecífico. Se realiza craneotomía + evacuación de hemorragia parenquimatosa en diferentes estadios, asociado a tejido tumoral, realizándose una exéresis parcial de la lesión. Se presenta la RMN posquirúrgica en el postoperatorio inmediato y al mes. La AP informa de la presencia de un glioblastoma multiforme radboide/epitelioide con ausencia de mutación BRAF, expresión de INI1 y polisomía del cromosoma 7, con un índice de proliferación Ki-67 del 17%. Dada la agresividad de la lesión se inicia tratamiento con QT con esquema similar al meduloblastoma y al tumor teratoide/rabdoide. A los 2 meses del debut no presenta déficit neurológico ni ha desarrollado hidrocefalia. Actualmente en curso quimioterápico. En la literatura la mayor serie pediátrica descrita se trata de 6 pacientes con una edad mínima de 3,5 años y una supervivencia máxima de 290 días.

Discusión: El glioblastoma multiforme rabdoide/epitelioide tiende a aparecer a edad más joven que el glioblastoma multiforme, puede debutar con sangrado y presenta mal pronóstico asociado. Se trata del primer caso descrito de este tumor en un paciente menor al año de vida.

See front matter © 2016 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados