Neurocirugia. 2017;28(Espec Congr):270

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

C0311 - MEDULOEPITELIOMA CEREBRAL: UN TUMOR ALTAMENTE INFRECUENTE Y AGRESIVO DE LA EDAD PEDIÁTRICA. CASO CLÍNICO

A. Castro Díaz, M. Vázquez Domínguez, M. Iglesias País, A. Blanco Guijarro, P. Somoza Digón, J.M. Villa Fernández y R. Barradas Estrada

CHUAC, A Coruña, España.

Resumen

Objetivos: Presentamos caso clínico pediátrico de un meduloepitelioma. El meduloepitelioma es una entidad de extrema rareza, hasta la fecha se han reportado, con éste, 50 casos a nivel mundial. Se trata de un tumor englobado dentro de los antiguos PNET, tumores embrionarios del SNC, propio de la edad pediátrica que generalmente se presenta en la primera década de la vida. Se trata de una entidad de alta agresividad y tendencia a la diseminación por el neuroeje con un pronóstico infausto, con una mediana de supervivencia que ronda los 5 meses.

Métodos: Presentamos caso clínico y revisión de la literatura de los casos reportados hasta la fecha. Paciente de 4 años con clínica de cefalea y vómitos. Se demuestra en TC lesión temporoinsular, heterogénea y quística, con moderado realce tras la administración de contraste en la RMN. Se realiza resección quirúrgica completa. El estudio anatomopatológico muestra un patrón trabecular de células con aspecto primitivo, pseudoestratificadas y con una membrana limitante externa semejando el tubo neural embrionario, compatible con meduloepitelioma. Se administra quimioterapia y radioterapia adyuvantes.

Resultados: Actualmente, tras 21 meses del diagnóstico se encuentra a seguimiento sin evidencia de resto o recidiva de enfermedad.

Conclusiones: El manejo correcto en estos tumores todavía no está claro dada la escasez de literatura y experiencia. Realizamos análisis estadístico de los casos reportados hasta la fecha, pudiendo concluir que el principal factor pronóstico es la resección quirúrgica completa. Además del aumento de la mediana de supervivencia con respecto a las últimas revisiones de la literatura, gracias la aparición reciente de casos de larga supervivencia, probablemente en relación con los avances en tratamiento y asociación de quimiorradioterapia a la cirugía.

See front matter © 2017 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados