Neurocirugia. 2017;28(Espec Congr):291

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

C0408 - QUISTE COLOIDE FAMILIAR DEL TERCER VENTRÍCULO: DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y DISCUSIÓN DE ESTRATEGIAS DE SCREENING

N. Lomillos Prieto, M. Calvo Alonso, B. Choque Cuba, P.D. Poveda Núñez, M.L. Tamarit Degenhardt, P. Jerez Fernández y J.C. Gómez-Angulo Giner

Hospital Universitario de Getafe, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: Describir nuestro caso clínico, revisando la literatura disponible sobre presencia de quistes coloides en familiares de primer grado. Discusión acerca del patrón de herencia y método de screening.

Métodos: Presentamos el caso de tres familiares de primer grado (padre y dos hijos varones), con diagnóstico de quistes coloides del tercer ventrículo. Se revisó la literatura acerca de la asociación familiar de este tipo de tumores, así como del posible patrón de herencia y estrategias de screening.

Resultados: De los tres casos dentro de la misma familia que presentamos, el caso 1 (padre) fue intervenido hace más de 20 años, y no se dispone información acerca de la cirugía. Los casos 2 y 3, de 29 y 42 años al diagnóstico (hijos varones, hermanos no gemelos) fueron remitidos a nuestro centro. Uno de ellos con diagnóstico incidental y el otro con debut brusco de disminución del nivel de consciencia e hidrocefalia aguda. Ambos fueron intervenidos mediante abordaje transcalloso, con resección completa y buena evolución. Como complicación ambos presentaron fístula de LCR, que se resolvió con la colocación de un drenaje lumbar externo.

Conclusiones: Los quistes coloides son los tumores primarios de origen endodérmico más frecuentes del tercer ventrículo. La asociación familiar de éstos, con apenas 15 familias afectadas descritas en la literatura supone una entidad excepcional, ya que la mayoría de estos tumores se presentan de forma esporádica. El patrón de herencia se deduce a partir de estos casos descritos, suponiéndose la herencia autosómica dominante como la más probable. No se ha identificado ningún gen responsable hasta el momento. El despistaje en familiares de primer grado se recomienda si existen dos pacientes afectos dentro de la misma familia, y el método propuesto por todos los autores es la resonancia magnética cerebral a partir de la adolescencia.

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