Neurocirugia. 2017;28(Espec Congr):389

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

C0250 - NEUROBLASTOMA METASTÁSICO SIN HALLAZGO DE TUMOR PRIMARIO. A PROPÓSITO DE UN CASO

M.T. García Campos, T.M. Márquez Pérez, M. Budke, C. Pérez Díaz, B. Rivero Martín y J. Hinojosa Mena-Bernal

Hospital Niño Jesús, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: Los neuroblastomas constituyen el tumor sólido extracraneal más frecuente en niños. Son tumores heterogéneos que pueden metastatizar en fases tardías. Presentamos el caso de un neuroblastoma con características inhabituales.

Métodos: Se trata de una niña de 14 años que en 2015 consulta por dolor cervical, cefalea, diplopía, edema de papila bilateral y TC sin hallazgos. Tras evidenciar presiones intracraneales elevadas mantenidas en registro de PIC, se realiza craniectomía descompresiva y presenta mejoría, pero días después debuta con hidrocefalia por lo que se implanta DVP. El LCR muestra: glucosa 27 mg/dl, proteínas 113,8 mg/dl, leucocitos 4/mm^3 y la RM mostraba focos milimétricos hiperintensos aislados en sustancia blanca supratentorial inespecíficos. El resto de estudios (pruebas de imagen, serologías, microbiología, biopsia) sin hallazgos significativos, descartan meningoencefalitis por agente microbiológico, etiología autoinmune, etc. Seis meses después ingresa por episodios de déficit focal transitorio. La RM craneal presenta aumento de las lesiones supratentoriales y del realce meníngeo craneal. Se realiza nueva biopsia cerebral y de duramadre con diagnóstico de infiltración metastásica por neuroblastoma. Los estudios de PET-TC y RM mostraron lesiones óseas líticas sugerentes de malignidad en múltiples localizaciones sin hallazgo de tumor primario. Se realiza nueva biopsia que confirma el diagnóstico.

Resultados: El primer estudio anatomopatológico muestra leve celularidad sin atipia citológica. En el segundo se observa una proliferación neoplásica con nidos de células redondas pequeñas y azules separados por tractos conectivos vascularizados compatibles con neuropilo; con numerosas imágenes de apoptosis y ocasionales mitosis. El estudio inmunohistoquímico realizado muestra: vimentina negativa, CD99 negativo, sinaptofisina positividad intensa difusa, NB84 positivo heterogéneo, neurofilamentos positividad focal, FLI-1 negativo. La paciente es incluida en el ensayo HRNBL1.7/SIOPEN y es tratada por oncología con estabilidad clínica y mejoría de las lesiones en RM.

Conclusiones: A pesar de la heterogeneidad de los neuroblastomas, consideramos este caso único tanto por su presentación y evolución clínica, como por la ausencia de primario.

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