Neurocirugia. 2021;32(Espec Congr):197

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

C-0251 - TUMOR GLIONEURONAL LEPTOMENÍNGEO DIFUSO: REVISIÓN DE LA LITERATURA A PROPÓSITO DE UN CASO

B. Sanz Peña e I. Iglesias Lozano

Neurocirugía, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España.

Resumen

Objetivos: Revisar la bibliografía y su manejo de este tumor tras un caso en nuestro servicio.

Métodos: Se realiza una búsqueda bibliográfica utilizando los términos "Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumour” y "Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumour AND treatment”.

Resultados: Presentamos el caso de un niño de 5 años que acude a urgencias por crisis comicial y alteración del equilibrio. En el TC de cráneo al ingreso se observa una lesión quística en fosa posterior sugerente de malformación quística de Blake y una hidrocefalia tetraventricular. En la RM de cráneo y del neuroeje corroboramos la hidrocefalia junto con un realce leptomeníngeo difuso especialmente en la fosa posterior, descartándose malformaciones en esa región y una lesión captante de contraste en D5-D6. Tras la colocación de una válvula de derivación ventriculoperitoneal, se realizó una biopsia de la lesión de D5-D6 y de las meninges cerebrales tras persistir el realce una vez resuelta la hidrocefalia. El tumor leptomeníngeo difuso es un tumor raro, con una supervivencia estimada de 3 años, que ha aparecido en la nueva clasificación de la OMS. Se disemina y crece a lo largo de las meninges. El síntoma más frecuente es la hidrocefalia y en las pruebas de imagen se observa un realce leptomeníngeo difuso. Sus células de componente neuronal y glial son redondas y con una morfología oligodendroglial-like junto con alteraciones en el KIAA1549-BRAF y deleciones en el 1p19q. Además, presenta positividad para la sinaptofisina, la proteína S100 y la oligo-2. Para su tratamiento, es imperativo resolver la hidrocefalia, asociando tratamiento quimioterápico basado en la temozolamida, el carboplatino y el cisplatino. Se están llevando a cabo estudios con bevacizumab y everolimus.

Conclusiones: El tumor glioneuronal leptomeníngeo difuso es un tumor raro y de difícil diagnóstico que suele debutar con hidrocefalia. A pesar del tratamiento quimioterápico, presenta muy mal pronóstico.

1130-1473/© 2021 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.