

P-114 - CRANEOPLASTIA EXPANSIVA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE MACROCEFALIA-MALFORMACIÓN CAPILAR

I. Pinzon Alejandro¹, J. Guapisaca Siguenza¹, J. Saceda Gutierrez²

¹Hospital de Navarra, Pamplona, España; ²Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

Resumen

Introducción: La macrocefalia-malformación capilar (M-CM) es una enfermedad rara sin causa definida, sus principales características clínicas incluyen macrocefalia, malformaciones capilares cutáneas, anomalías craneales y cardíacas. Mosaicismos cromosómicos y translocaciones se han asociado, aunque no consistentemente. Los pacientes tienen mayor riesgo de tumores variados, incluyendo leucemia, meningioma, tumor de Wilms y retinoblastoma. No hay consenso sobre la vigilancia tumoral. El diagnóstico se basa en criterios clínicos. El seguimiento incluye resonancia magnética cerebral y evaluación cardíaca. El pronóstico varía según el desarrollo neurológico y la presencia de malformaciones cardíacas.

Caso clínico: Niña que a los 5 meses de edad que presenta hidrocefalia aguda clínica y radiológica. Se le implanta derivación ventrículo peritoneal (DVP) resolviéndose el caso agudo. Posteriormente presenta cuadros de irritabilidad, náuseas y vómitos, todo esto a pesar de tener los ventrículos más pequeños. Se evidencia en RM estenosis de acueducto de Silvio; así como, hipertrofia de hemisferio izquierdo y de cerebelo. Debido a que presenta signos y síntomas de hipertensión intracraneal (HIC) se realiza craneoplastia expansiva con sistema de placas y craneotomía en tres piezas, se implanta drenaje ventricular externo y retirada de DVP. Posteriormente se puede retirar el drenaje y la evolución posterior fue adecuada sin presentarse complicaciones. En controles sucesivos se evidencia mejoría en papiledema y no se registran nuevos episodios compatibles con HIC.

Discusión: En este síndrome, las malformaciones cerebrales estructurales e hidrocefalia son muy comunes. A pesar de que la hidrocefalia es frecuente no se debe pasar por alto la HIC debida al crecimiento anómalo del parénquima, por lo cual se debe tener en cuenta la craneoplastia expansiva dentro de los posibles tratamientos para este tipo de casos.