



Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

P-205 - TUMOR MESENQUIMAL DE FOSA POSTERIOR CON FUSIÓN FET-CREB, A PROPÓSITO DE UN CASO

D. Silva Mascaró, J. Bernal Piñeiro, W.M. Cartolín, C. García de Julián, J.M. Ortega, M.L. Tamarit, P.D. Poveda, Y. López, J.C. Gomez Angulo Giner, M.R. López Serrano

Hospital Universitario de Getafe, Getafe, España.

Resumen

Introducción: Los tumores mesenquimales intracraneales con fusión FET-CREB constituyen un grupo raro de neoplasias del sistema nervioso central, siendo rara su localización infratentorial (17%). La mayoría de casos se presentan en adultos jóvenes, siendo la media de edad al diagnóstico los 19 años con predominio en mujeres. Son tumores con un comportamiento heterogéneo con agresividad variable y tendencia a la recidiva local.

Caso clínico: Se presenta el caso de un paciente varón de 65 años, sin antecedentes de interés, que debuta clínicamente con un blefaroespasmó derecho a raíz del cual se realiza una RM craneal detectando una lesión extraaxial en el ángulo pontocerebeloso derecho de etiología no precisa. Se interviene mediante abordaje retrosigmoideo con resección parcial de la lesión con resultado definitivo de anatomía patológica de tumor mesenquimal intracraneal. Ante dichos hallazgos se realiza estudio de extensión para descartar origen metastásico de tumor sarcomatoide mediante PET-TC que únicamente muestra lesiones inespecíficas óseas y a nivel de tercio distal de esófago que se biopsian con resultado negativo para malignidad. Clínicamente el paciente desarrolló una meningitis química, parálisis facial periférica que ha recuperado casi por completo y una cofosis derecha. A nivel radiológico se ha realizado varias RM de control que por el momento muestran estabilidad radiológica del resto tumoral. El paciente no ha recibido tratamientos complementarios y continúa en seguimiento en consultas para vigilancia del resto tumoral.

Discusión: Los criterios diagnósticos establecidos para este tumor son: 1) localización intracraneal, 2) características histológicas con estroma mixoide, estructuras vasculares hemangioma *like* o células epitelioides entre otras, 3) demostración molecular de fusión FET-CREB. En los últimos años se están definiendo varios tumores tipos mesenquimales gracias al diagnóstico molecular, siendo necesario averiguar comportamiento con respecto a sus homólogos de localización extracraneal, definir características clínico-radiológicas y establecer una gradación de cara a tratamientos complementarios.