Neurocirugia. 2025;36(Supl 1):S264

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

P-114 - SÍNDROME DE LI-FRAUMENI Y PROLACTINOMA EN LA INFANCIA: IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO PERSONALIZADO

T. Márquez Pérez, M. Valera Melé, M. Güemes Hidalgo, E. Galiano Alonso, E. Guillén Lozada, K. Kubiak Mierzejewska, I. Cuervo-Arango Herreros, M.T. García Campos, H. Ippolito Bastidas, M. Budke, F. Vázquez Gómez, B. Rivero Martín

Hospital del Niño Jesús, Madrid, España.

Resumen

Introducción: El prolactinoma es un tumor hipofisario funcional poco frecuente en la infancia, especialmente en menores de 5 años. Su diagnóstico y tratamiento representan un reto debido a la presentación clínica inespecífica y las limitaciones terapéuticas en esta población. Presentamos el caso de un niño de 4 años con prolactinoma gigante, cuyo abordaje requirió un manejo multidisciplinar.

Caso clínico: Paciente diagnosticado a los 4 años de cefalea persistente sin alteraciones visuales ni focalidad neurológica. La RM mostró una lesión hipofisaria de gran tamaño con extensión supraselar. Ante la edad temprana y la ausencia de síntomas neurológicos severos, se optó inicialmente por tratamiento con agonistas dopaminérgicos, sin respuesta adecuada, con seguimiento estrecho clínico y radiológico por neurocirugía, endocrinología y oftalmología. A los 6 años, presentó empeoramiento de la cefalea y deterioro visual secundario a un sangrado intratumoral, que motivó la intervención quirúrgica. Se realizó cirugía transesfenoidal endoscópica en colaboración con otorrinolaringología empleando óptica y motor adecuados a la anatomía pediátrica. La resección fue subtotal debido a la afectación de los senos cavernosos y englobando ambas carótidas y nervio óptico derecho. Posteriormente, se diagnosticó síndrome de Li-Fraumeni. Dada la persistencia residual tumoral con cambios quísticos y la hiperprolactinemia en aumento, se decidió tratamiento con protonterapia como tratamiento radioterápico.

Discusión: El manejo del prolactinoma en niños pequeños debe ser individualizado. La cirugía transesfenoidal es una opción viable, pero con desafíos técnicos importantes. La colaboración con ORL y el uso de material de tamaño adecuado son clave en estos casos. Además, el diagnóstico posterior de síndrome de Li-Fraumeni resalta la importancia del asesoramiento genético y seguimiento oncológico. Un abordaje multidisciplinar es esencial para optimizar el tratamiento y el pronóstico de estos pacientes.

1130-1473/© 2025 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.