Neurocirugia. 2019;30(Espec Congr):3

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

C0333 - FIBROMA OSIFICANTE PSAMMOMATOIDE JUVENIL GIGANTE FRONTO-ESFENO-ORBITARIO

F. Salge Arrieta, *R. Carrasco Moro, C. Vior Fernández, H. Pian y L. Ley Urzáiz*

Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: Describir las peculiaridades diagnósticas y los principios técnicos de la resección de un fibroma osificante psammomatoide juvenil (FOPJ) gigante de la base craneal.

Métodos: Descripción mediante video de los hallazgos clínicos, radiológicos, quirúrgicos y patológicos de un caso de un FOPJ atendido en nuestro Servicio.

Resultados: Varón de 16 años con pérdida subaguda de visión. El examen neuro-oftalmológico reveló una amaurosis izquierda, con midriasis secundaria a un defecto pupilar aferente. Los estudios de imagen evidenciaron un proceso expansivo gigante intra-óseo fronto-esfeno-orbitario izquierdo. Se estableció como objetivo quirúrgico principal, en base a un diagnóstico radiológico presuntivo de displasia fibrosa, una descompresión simple de la vía óptica. Sin embargo, la biopsia intra-operatoria reveló abundantes cuerpos de psammoma, sugestivos de meningioma, modificándose la actitud hacia la realización de una resección más agresiva, mediante un abordaje pterional asistido con neuronavegación y monitorización de potenciales evocados visuales. El paciente experimentó una mejoría campimétrica significativa de la función visual a pesar de la presencia de atrofia de la papila óptica, sin identificarse signos de recurrencia en las pruebas de neuroimagen dos años tras la intervención quirúrgica.

Conclusiones: El desarrollo de un FOPJ craneal es un fenómeno extremadamente raro. Dada la ausencia de características radiológicas patognomónicas, habitualmente se establece un diagnóstico de presunción erróneo. Debido a su comportamiento agresivo a nivel local, con una alta tasa de recurrencia, debe plantearse la realización de una resección lo más amplia posible, tarea que supone un reto quirúrgico en el caso de implicación de la base craneal.

1130-1473/© 2019 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.