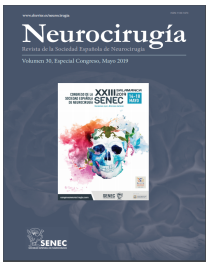
Neurocirugia. 2019;30(Espec Congr):53

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com



C0371 - RABDOMIOSARCOMA PLEOMÓRFICO PRIMARIO CEREBRAL

J. Rique Dormido *y M. Marín Laut*

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España.

Resumen

Objetivos: Presentar un caso de rabdomiosarcoma cerebral primario de origen intraparenquimatoso, su origen y tratamiento.

Métodos: Paciente mujer de 36 años que tras el comienzo del parto presenta deterioro brusco del nivel de consciencia. Se realizó TAC urgente observándose hematoma parietal izquierdo con desviación de línea media. Se procede a craneotomía urgente y evacuación del hematoma. Asociado a ese hematoma encontramos un proceso tumoral en la base del mismo. Tras esta primera cirugía se realizó RM posquirúrgica observándose tumoración subyacente en la región profunda del hematoma, por lo que fue nuevamente intervenida con resección macroscópicamente completa.

Resultados: El resultado de anatomía patológica fue informado como rabdomiosarcoma pleomórfico. Las células proliferantes exhiben marcada atipia con abundantes mitosis y apoptosis, con un índice proliferativo (ki67) del 99%. La inmunohistoquímica fue positiva para vimentina, desmina, miogenina y CD56 y negativa para PFGA, EMA, Ck amplio espectro, CAM5.2, actina M E, actina M L, S100, CD34, E-cadherina, cromogranina, sinaptofisina, HMB45 y sinaptofisina. Se completó estudio de extensión sobre la paciente sin observar origen extracraneal. Se completo tratamiento con radioterapia, sin llegar a precisar quimioterapia al no observarse tumor extracraneal. Tras un año del evento no se observa en RM craneal y estudios de extensión datos de recidiva.

Conclusiones: El rabdomiosarcoma primario cerebral es extremadamente raro. Los pocos casos reportados suelen ser en neonatos y localizados en cerebelo. Su origen se postula de células pluripotenciales o incluso de teratomas del SNC. La anatomía patológica junto a la inmunohistoquímica es fundamental para el diagnóstico. Existen pocos protocolos de tratamiento para este tumor cerebral. Se recomienda radioterapia adyuvante a dosis similares a los gliomas malignos. Si son metástasis se recomienda quimioterapia como vincristina, ciclofosfamida o etopósido. A pesar del tratamiento el pronóstico de estos tumores suele ser sombrío con una supervivencia menor a los 12 meses.

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