



Neurocirugía (English edition)



<https://www.revistaneurocirugia.com>

C0481 - SARCOMA NEUROGÉNICO INTRACRANEAL DEL NERVIOS TRIGÉMINO: UNA RARA ENTIDAD

A.D. Miranda Zambrano, A. Gleeson Martinez, D. Pascual Argente, M. Jaramillo Pimienta, D.Á. Arandia Guzmán, J.C. Roa Montesdeoca, L. Torres Carretero y A. García Martín

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca, España.

Resumen

Objetivos: El sarcoma neurogénico es una lesión que raramente afecta a los pares craneales. Presentamos un paciente con dicha lesión a nivel del V PC derecho.

Métodos: Paciente de 74 años de edad con cuadro de dolor en hemicara derecha que en RM cerebral se observaba lesión en V PC derecho de características benignas. Posteriormente, comienza con diplopía binocular y paresia facial derecha, y a la exploración, muestra paresia completa del VI PC derecho, parálisis facial derecha periférica y disestesias en hemicara derecha. Se realiza nueva RM cerebral, observándose lesión en V PC derecho a nivel del APC y cisterna prepontina con extensión a cavum de Meckel, seno cavernoso y agujero oval derechos, y efecto masa sobre el tronco del encéfalo, que capta contraste de manera heterogénea, sugiriendo progresión maligna de la misma.

Resultados: Se realiza exéresis parcial de la lesión para descompresión del tronco y biopsia, con diagnóstico anatomopatológico de sarcoma neurogénico del V PC, por lo que se inicia tratamiento con radioterapia. El sarcoma neurogénico o schwannoma maligno, es una entidad rara, siendo la incidencia del 0,001%, estando asociado a NF1. Es más frecuente en los nervios periféricos, pero a nivel intracraneal el más afectado es el VIII PC seguido del V PC y el VII PC. Se manifiesta según el nervio afectado y en la RM no se distingue de otras lesiones neurales tanto benignas como malignas. Patológicamente se caracteriza por células fusiformes con patrón fascicular con numerosas mitosis y necrosis con positividad para proteína S-100. El tratamiento es quirúrgico junto con radioterapia siendo la quimioterapia no efectiva, teniendo una supervivencia muy baja.

Conclusiones: Es una entidad poco frecuente, existiendo sólo unos 35 casos de afectación del V PC, como en nuestro caso y con una evolución tórpida en la mayoría de los casos.