



# Neurocirugía

<https://www.revistaneurocirugia.com>



## P145 - SÍNDROME DE NOONAN, TUMOR GLIONEURONAL FORMADOR DE ROSETAS DE IV VENTRÍCULO Y DIÁTESIS HEMORRÁGICA

*L.M. Riveiro Vicente, M. Amosa Delgado, J.A. Álvarez Salgado, J.J. Villaseñor Ledezma, J.M. Belinchón de Diego, A. Cabada Rio y M.Á. Cañizares Méndez*

*Servicio de Neurocirugía, Hospital Virgen de la Salud, Complejo Hospitalario Universitario de Toledo.*

### Resumen

**Introducción:** Descripción de un paciente con síndrome de Noonan con trastornos hemorrágicos y un tumor glioneuronal formador de rosetas del IV ventrículo.

**Caso clínico:** Niño de 6 años de edad con antecedentes personales de síndrome de Noonan, estenosis pulmonar y CIV perimembranosa intervenidas; con cuadro clínico de cefalea y vómitos de meses de evolución que se agudiza en los últimos quince días. En los estudios de imagen se evidencia una hidrocefalia obstructiva con una tumoración quística a nivel del IV ventrículo y tronco cerebral. Se realiza de modo urgente una derivación ventrículo-peritoneal y, posteriormente, una craniectomía suboccipital con abordaje telovelar y acceso al IV ventrículo con exéresis macroscópica completa de la tumoración. El estudio histopatológico resulta de "tumor glioneuronal formador de rosetas del IV ventrículo". Durante el postoperatorio, debido a complicaciones hemorrágicas, requiere de múltiples procedimientos quirúrgicos (recambio de drenajes ventriculares, evacuación de hematoma intraparenquimatoso). Presenta un déficit leve de factor VIII, PFA epinefrina alargado de 300 s y alteración de la agregación plaquetaria. El paciente permanece en mala situación neurológica con desconexión del medio, hipertonia de las cuatro extremidades y crisis diencefálicas. Ante la irreversibilidad del cuadro clínico, se decide limitar el esfuerzo terapéutico causando exitus a los cuatro meses del inicio del proceso.

**Discusión:** Es excepcional la asociación de tumores gliales de bajo grado y síndrome de Noonan y sólo hay un caso reportado en la literatura de tumor glioneuronal formador de rosetas del IV ventrículo y síndrome de Noonan.