



C0038 - TUMOR NEURONAL MULTINODULAR VACUOLAR: UNA LESIÓN MALFORMATIVA COMO CAUSA CURABLE DE EPILEPSIA FOCAL

S. García García¹, S. Candela Cantó¹, C. Jou¹, J. Aparicio¹, V. San Antonio Arce¹, J. Rumiá² y E. Ferrer Rodríguez¹

¹Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España. ²Hospital Clínic, Barcelona, España.

Resumen

Objetivos: El tumor neuronal multinodular vacuolar (TNMV) es una entidad de reciente descripción. Es una neoplasia de bajo grado de origen neuronal y etiopatogenia malformativa. Presentamos un nuevo caso de este tumor como causa tratable de epilepsia focal.

Métodos: Revisión crítica del caso y búsqueda bibliográfica a través de PUBMED.

Resultados: Presentamos el caso de un varón de 11 años que desde los 6 presenta crisis discognitivas, vegetativas y automotoras seguidas de afasia de expresión postictal, refractarias a múltiples fármacos antiepilépticos (levetiracetam, etosuximida, valproico y carbamazepina). Inicialmente normal, la neuroimagen a los 10 años mostró alteraciones en hipocampo izquierdo sugestivas de displasia cortical o proceso neofornativo de bajo grado. Tras relacionar el origen de las crisis con la lesión, se practicó resección temporal anteromesial izquierda con extensión posterior. El análisis histológico reveló un córtex cerebral con dislaminación estructural de predominio tangencial. Se encontraron áreas desmielinizadas junto a formaciones nodulares de células ganglionares-like y presencia de neuronas grandes y vacuoladas. No se observaron mitosis ni otros criterios de agresividad (Ki67: 1%). Tras la intervención el paciente evolucionó favorablemente. La neuroimagen de control mostró una resección completa y descartó complicaciones asociadas. A los 3 meses de la intervención se encuentra libre de crisis y se ha iniciado la retirada gradual del tratamiento antiepiléptico. El TNMV fue descrito en 2013 e incluido en la clasificación de la WHO de 2016. Se han publicado 15 casos de TNMV, afectan mayoritariamente a adultos jóvenes, se localizan en el lóbulo temporal y se manifiestan fundamentalmente en forma de epilepsia.

Conclusiones: El tumor neuronal multinodular vacuolar es una entidad de mínima agresividad y reciente descripción, cuya resección subtotal o completa no solo controla la enfermedad sino que, de acuerdo a la literatura, soluciona sus manifestaciones neurológicas. La cirugía debe indicarse tras la evaluación de un equipo multidisciplinar experto en epilepsia.