

## P0429 - TUMORES NEUROECTODÉRMICOS PRIMITIVOS EN EL ÁNGULO PONTOCEREBELOSO: A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

*G.D. Mattos Piaggio, D. Santamaría Gómez, J. Robla Costales, R. Uriel Lavin, R. Diana Martín y A. Mostaza Saavedra*

Complejo Asistencial Universitario de León, León, España.

### Resumen

**Objetivos:** Determinar que los tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET) del ángulo pontocerebeloso (APC) son entidades muy raras y agresivas, cuya pronta diferenciación de otros tumores benignos en esta localización (neurinomas del VIII par/meningiomas), cambiarán el tratamiento y podrían mejorar la sobrevida del paciente

**Métodos:** Los PNET son tumores derivados de las células multipotenciales del tubo neural primitivo, afectando gente joven y que exhiben una conducta muy agresiva con pronóstico sombrío. Su localización en el APC es extraordinariamente rara (Hasta 10 casos reportados desde el año 1993 en la literatura), siendo más frecuentes los neurinomas acústicos y trigeminales (90%), y los meningiomas (9%); con los que suele ser confundido por su similitud clínica y radiológica.

**Resultados:** Mujer de 61 años, con clínica de 10 meses de mareos, hipoacusia y acúfenos. Al examen neurológico presentó además hiposmia, disgeusia, disminución de sensibilidad en territorio V2 y V3 izquierda y mioclonías faciales. No afectación de pares craneales bajos. En la RM: presencia de una masa extraaxial de 2,5cm de diámetro máximo en el APC izquierdo con extensión al CAI, comprimiendo la protuberancia y pedúnculo cerebeloso superior. Mediante craneotomía retrosigmoidea se halló un tumor de apariencia anómala, muy sangrante, siendo resecado parcialmente. El informe anatomo-patológico habla de tumoración de célula redonda pequeña, morfológica e inmunohistoquímicamente compatible con PNET, derivándose el caso al servicio de oncología y radioterapia para continuar tratamiento. A diferencia de otros casos reportados, la clínica y la RM de nuestra paciente no diferían mucho de la clásica presentación clínica de un neurinoma del acústico. Fueron las características intraoperatorias y anatomo-patológicas del tumor quienes sentenciaron su naturaleza maligna y guiaron el tratamiento adyuvante con radio y quimioterapia. El pronóstico continúa siendo muy malo.

**Conclusiones:** Los tumores PNET del APC son extremadamente raros y agresivos, que pocas veces pueden diferenciarse de otros tumores benignos sin la ayuda del examen anatomo-patológico.