



Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

C0269 - TUMOR GLIONEURAL FORMADOR DE ROSETAS MULTICÉNTRICO DE VERMIS CEREBELOSO: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS ASINTOMÁTICOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

R. López Serrano, B. Choque Cuba, M. Sierra Rodríguez, Y. López Ramírez, M. Tamarit Degenhardt y P. Poveda Núñez

Hospital Universitario de Getafe, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: El tumor glioneuronal formador de rosetas del IV ventrículo es un tumor primario del sistema nervioso central muy infrecuente, descrito por primera vez en la clasificación de la OMS de 2007.

Métodos: Descripción de dos casos clínicos con extensión multicéntrica, aportando imágenes de resonancia magnética, así como revisión de la literatura previa.

Resultados: Presentamos el caso de una paciente de 57 años, sin antecedentes de interés, diagnosticada de forma incidental en estudio de extensión de cuadro linfoproliferativo. Se evidencia tumoración difusa multiquística extensa a nivel de vermis cerebeloso que no compromete estructuras adyacentes ni presenta captación de contraste paramagnético. La segunda paciente, de 71 años de edad, presenta cuadro brusco de disartria y alteración de la marcha de forma súbita que mejora posteriormente de forma progresiva hasta recuperación completa (AIT). En RM craneal se evidencia tumoración difusa multicéntrica con numerosos quistes centrados principalmente en vermis cerebeloso sin compromiso de estructuras de línea media ni captación de contraste. Ambas pacientes se mantienen libres de focalidad neurológica y continúan en tratamiento conservador, dado el alto riesgo de secuelas postquirúrgicas de extirpación completa de lesión multicéntrica de amplia extensión.

Conclusiones: El tumor glioneuronal formador de rosetas es una entidad rara que afecta a mujeres en edad joven típicamente. La localización más frecuente es el cuarto ventrículo y el vermis cerebeloso, aunque puede darse en otras regiones, a nivel supratentorial o espinal. Para el diagnóstico histológico se requiere la presencia de rosetas neurocíticas y perivasculares, así como áreas con componente glial similar a astrocitoma pilocítico. Constituye un tumor grado I de la OMS con curación tras extirpación completa. En pacientes asintomáticos con enfermedad multicéntrica, se recomienda la observación por las secuelas secundarias dado el buen pronóstico de esta entidad.