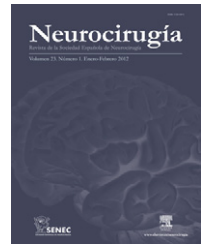




NEUROCIRUGÍA

www.elsevier.es/neurocirugia


Caso clínico

Metástasis de un adenocarcinoma prostático en tronco cerebral en el contexto de un síndrome de Muir-Torre

Guillermo Aldave^{a,*}, Eva Pay^a, Francisco Queipo^b, Miguel Angel Idoate^b y Jorge Guridi^a

^a Departamento de Neurocirugía, Clínica Universidad de Navarra, Pamplona, España

^b Departamento de Anatomía Patológica, Clínica Universidad de Navarra, Pamplona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 6 de mayo de 2012

Aceptado el 4 de julio de 2012

On-line el 21 de noviembre de 2012

Palabras clave:

Adenocarcinoma prostático

Metástasis en tronco cerebral

Síndrome de Muir-Torre

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Muir-Torre es una enfermedad genética que se caracteriza por la aparición de neoplasias sebáceas con neoplasias viscerales y, en una menor incidencia, genitourinarias. Las metástasis cerebrales de tumores prostáticos sin evidencia de lesión sistémica son poco frecuentes y en el tronco cerebral son excepcionales.

Caso clínico: Presentamos un paciente de 48 años con una metástasis única en tronco cerebral de un adenocarcinoma prostático previamente diagnosticado de un síndrome de Muir-Torre. Se realizó por una biopsia estereotáctica para su diagnóstico.

Conclusión: La metástasis única de adenocarcinoma de próstata a nivel troncoencefálico sin afectación sistémica es prácticamente excepcional. Las posibilidades diagnósticas de inicio en el contexto de un síndrome de Muir-Torre obligan la realización de biopsia, y la estereotaxia es el método de elección.

© 2012 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Brainstem metastasis from a prostate adenocarcinoma in the context of Muir-Torre syndrome

ABSTRACT

Introduction: Muir-Torre syndrome is a genetic disease characterised by the association of sebaceous neoplasms with visceral neoplasms, mainly colorectal cancer and secondly urogenital tumours. Metastases from prostate tumours without systemic disease are rare in the brain and exceptional in the brainstem.

Case report: We present a 48-year old male, with a single brainstem metastasis from a prostate adenocarcinoma, who had previously been diagnosed with Muir-Torre syndrome. Diagnostic stereotactic biopsy was performed.

Conclusion: Single metastasis from a prostate adenocarcinoma in the brainstem without systemic disease is exceptional. Due to the different diagnostic possibilities, biopsy should be performed in order to obtain a diagnosis, especially in the context of Muir-Torre syndrome.

© 2012 Sociedad Española de Neurocirugía. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Prostate adenocarcinoma

Brainstem metastases

Muir-Torre syndrome

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gaorzaiz@unav.es (G. Aldave).

Introducción

Las metástasis de adenocarcinoma prostático en el sistema nervioso central (SNC) son muy poco frecuentes y generalmente se presentan en estadios avanzados de la enfermedad con afectación sistémica. Su presentación como manifestación única de enfermedad secundaria y a nivel del tronco del encéfalo se puede considerar como excepcional por su escasa incidencia. Presentamos el caso de un paciente con metástasis única de adenocarcinoma de próstata a nivel de la protuberancia, en el contexto de un síndrome de Muir-Torre.

El síndrome de Muir-Torre es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por la presencia de tumores sebáceos y queratoacantomas, asociados a tumores viscerales con una mayor incidencia en el tracto gastrointestinal y en ocasiones genitourinario^{1,2}.

Caso clínico

Varón de 48 años que en febrero de 2011 comenzó con parestias hemifaciales derechas y posteriormente en extremidades ipsilaterales con un cuadro de inestabilidad de la marcha sin caídas. El paciente no refería cefaleas, diplopía o vómitos como sintomatología acompañante. El cuadro de inestabilidad mejoró notablemente tras iniciar el tratamiento con corticoides.

En la exploración física se objetivó una hipoestesia en hemicuerpo derecho incluyendo hemifacies con un reflejo corneal derecho disminuido. Marcha inestable, con base de sustentación ampliada, descomposición del giro y un tándem imposible de realizar. Romberg positivo. No se objetivó edema de papila, tampoco diplopía, y el resto de pares craneales estaban dentro de la normalidad.

La resonancia magnética (RM) cerebral mostró una lesión única intraaxial con un realce intenso en anillo y un centro quístico a nivel mesencefálico/protuberancial en su porción dorsal sin afectación sobre el IV ventrículo. La tomografía computarizada (TC) toracoabdominal no mostró captaciones patológicas. En el estudio para estadio oncológico con tomografía por emisión de positrones (PET) realizado con fluorodeoxiglucosa (FDG) no se observaron focos hipermetabólicos patológicos en la economía del paciente y los distintos marcadores tumorales en las analíticas realizadas no estaban alterados. El diagnóstico de presunción fue el de posible metástasis de etiología desconocida basado en los antecedentes del paciente.

En los antecedentes personales destacan:

- Carcinoma de recto-sigma T2N1 en 1987 tratado con cirugía y radioterapia hasta alcanzar 60 Gy sin quimioterapia coadyuvante. Posteriormente fue diagnosticado de un síndrome de carcinoma colorrectal hereditario no polipósico por el que se realizó vigilancia periódica con colonoscopias. También se le extirparon distintas lesiones cutáneas con el diagnóstico de adenomas sebáceos y se le diagnosticó de un síndrome de Muir-Torre en 2001.
- En noviembre 2008 se le diagnosticó un adenocarcinoma de próstata pT3b Gleason 9 con un antígeno específico

prostático (PSA) de inicio 18 ng/ml que se trató con prostatectomía radical con afectación del borde quirúrgico, por lo que se administró radioterapia pélvica en mayo de 2009 hasta alcanzar una dosis total de 30 Gy. Progresión bioquímica y ganglionar con adenopatías retroperitoneales a la altura del hilio renal y por el cual recibió tratamiento con bicalutamida en monoterapia inicialmente y posteriormente 10 ciclos de docetaxel cada 3 semanas, con adecuada tolerancia, y PSA indetectable hasta junio de 2010.

Con la sospecha inicial de posible lesión metastásica en el tronco cerebral sin afectación sistémica se realizó biopsia estereotáctica tomando como punto de entrada a nivel de la sutura coronal y con planificación sobre RM con secuencia DTI (tensor de difusión) y reconstrucción de tractografía (fig. 1) evitando el ventrículo y alcanzando la lesión a través de la cápsula interna y el pedúnculo cerebral. Se extrajeron 5 cc del contenido quístico de la lesión, así como material para biopsia en 3 tomas.

El resultado anatomopatológico fue de metástasis troncoencefálica de un adenocarcinoma prostático con una intensa inmunorreactividad frente a citoqueratina 7 y frente a PSA por parte de las células. En el estudio inmunohistoquímico (fig. 2) se objetivó la ausencia de inmunorreactividad frente a MSH-2, compatible con mutación del gen en el contexto de un síndrome de Muir-Torre.

El paciente mejoró notablemente tras la biopsia y la evacuación del quiste, ya que tanto las parestias como la inestabilidad mejoraron. Recibió posteriormente tratamiento con agonistas de LHRH y radioterapia mediante técnica de IMRT (radioterapia de intensidad modulada) sobre la lesión localizada en el tronco cerebral, administrándose una dosis de 48,09 Gy. En la última revisión (6 meses desde la cirugía) se objetivó un control de la enfermedad a nivel toracoabdominal y sin embargo una progresión en el SNC con 2 lesiones de nueva aparición supratentoriales que se han tratado con radiocirugía.

Discusión

La singularidad del caso se debe a que se trata de un paciente con una metástasis única de adenocarcinoma prostático a nivel protuberancial en el contexto de un síndrome de Muir-Torre. Dicho síndrome se caracteriza por la aparición de neoplasias sebáceas con o sin queratoacantomas de la piel, unido a neoplasias de bajo grado a nivel visceral como pólipos en colon o frecuentemente carcinoma colorrectal y en un menor grado carcinomas genitourinarios^{3,4}. El síndrome de Muir-Torre es una enfermedad autosómica dominante en un 60% de los casos, donde la mutación en la célula germinal se produce en los genes de reparación del ADN implicados también en el síndrome hereditario no polipósico con carcinoma colorrectal o síndrome de Lynch (MLH1, MSH2, MSH6 y PMS2). De hecho, el síndrome de Muir-Torre es una variante del síndrome de Lynch con afectación más frecuente de los genes MLH1 o MSH2^{4,5}.

La relevancia de encuadrar la lesión cerebral secundaria en el contexto del síndrome de Muir-Torre tiene impacto clínico y pronóstico conocidos. Ya en 1994, Honchel et al.⁶

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3071534>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3071534>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)