

ARTÍCULO BREVE

Rabdomioma fetal intracraneal de fosa posterior

Ana Laura Calderón-Garcidueñas^{a,*}, Tania Denisse Quintero-Valenzuela^a,
Santos Pavel Martínez-Jaramillo^b, César Ivan Peña-Ruelas^a y Fortino Salazar-Salazar^b

^a Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Especialidades N.º 25, Centro Médico Nacional Noreste, Instituto Mexicano del Seguro Social, Monterrey, México

^b Servicio de Neurología-Neurocirugía, Hospital de Especialidades N.º 25, Centro Médico Nacional Noreste, Instituto Mexicano del Seguro Social, Monterrey, México

Recibido el 9 de noviembre de 2010; aceptado el 14 de diciembre de 2010

Disponible en Internet el 9 de marzo de 2011

PALABRAS CLAVE

Rabdomioma;
Fetal;
Intracraneal

Resumen Los rabdomiomas se clasifican en cardíacos y extracardíacos, e histológicamente en maduros y fetales. Los rabdomiomas intracraneales reportados son infratentoriales y de tipo adulto.

Caso clínico: Mujer de 28 años con 2 meses de evolución con vértigo y pérdida progresiva de la audición. El estudio de resonancia magnética mostró un tumor bien delimitado, de 6 × 3 cm en el ángulo pontocerebeloso derecho, hiperintenso en T2 y que reforzaba con gadolinio. Comprimía la porción anterior del hemisferio cerebeloso derecho y desplazaba considerablemente el tallo cerebral de derecha a izquierda. Se realizó craniectomía retrosigmoides derecha con resección del 95% de la lesión.

Conclusión: Los rabdomiomas son neoplasias intracraneales infrecuentes. Presentamos el primer caso del tipo fetal en el ángulo pontocerebeloso.

© 2010 SEAP y SEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Rhabdomyoma;
Fetal;
Intracranial

Intercranial fetal type rhabdomyoma of the posterior fossa

Abstract Rhabdomyomas (RM) are benign, well circumscribed tumors consisting of striated muscle cells and are classified as cardiac or extracardiac, according to their location and histologically into adult or fetal types. Intracranial RM are extremely rare and are usually adult type tumors.

Clinical history: A 28 year old woman presented with a two month history of dizziness and progressive unilateral hearing loss. MRI showed a well-circumscribed, 6 × 3 cm tumor in the right cerebello-pontine angle, which was T2 hyperintense with gadolinium reinforcement. The tumor compressed the anterior portion of the right cerebellar hemisphere and caused a notable displacement of the brain stem from right to left. A right retrosigmoid craniectomy was performed and 95% of the tumor was resected.

* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: acald911@hotmail.com (A.L. Calderón-Garcidueñas).

Conclusion: A case of extracardiac (intracranial) fetal type rhabdomyoma is reported for the first time in the cerebello-pontine angle of a female patient.

© 2010 SEAP y SEC. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El tumor benigno de músculo estriado o rabdomioma (RM) es una entidad poco frecuente que se clasifica por su localización en cardíaco y extracardíaco. El RM cardíaco se considera una lesión hamartomatosa y se asocia frecuentemente a esclerosis tuberosa (ET). El 40% de los pacientes con RM cardíaco presentan ET, y del 50 al 60% de los pacientes con ET presentan esta entidad. El RM extracardíaco generalmente se localiza en cabeza y cuello (regiones preauricular y retroauricular, lengua, mucosa bucal, laringe, nasofaringe), vulva, vagina y ano¹. Por su histología, el RM se divide en tipo adulto y fetal. El de tipo adulto está constituido por miofibrillas bien diferenciadas, con zonas de miofibrillas vacuoladas separadas por vainas de tejido conectivo. El RM fetal es el tipo menos común de RM extracardíaco. Existen al menos dos variantes histológicas del RM fetal en función del espectro de diferenciación rabdomioblástica: la variante mixoide o clásica, y la variante celular, llamada también intermedia o juvenil. Estas neoplasias están compuestas por fibras de músculo estriado, tanto bien diferenciado o maduro como fibras que semejan miotúbulos fetales, entremezcladas con células mesenquimales primitivas de característica fusocelular, y que se encuentran inmersas en un estroma mixoide, sin atipia ni necrosis, y con bajo índice mitótico (1 a 4/50 campos de gran aumento)².

El RM de tipo adulto ocurre casi en forma exclusiva en cabeza y cuello (93% de los casos), especialmente en laringe y faringe de hombres adultos. La variante fetal mixoide se presenta en la región vulvovaginal de mujeres de edad media o en la región retroauricular de infantes del sexo masculino, mientras que la variante fetal celular ocurre en cabeza y cuello de hombres adultos³. La localización intracraneal de los rabdomiomas es muy poco frecuente. Existen escasas comunicaciones de rabdomiomas de localización intracraneal, y todos son infratentoriales y de tipo adulto⁴⁻⁷. Presentamos el caso de una mujer de 28 años con un RM de tipo fetal celular que debutó con pérdida progresiva de la audición.

Caso clínico

Mujer de 28 años, dedicada al hogar, sin antecedentes de importancia, que inició su padecimiento 2 meses previos a su ingreso con vértigo sin predominio horario, acompañado de náuseas, así como disminución progresiva de la agudeza auditiva del lado derecho y, ocasionalmente, con lateropulsión de la marcha a la derecha. Un mes después se agregó desviación de la comisura bucal a la izquierda, sin afectación de la motilidad de la frente, y diplopía horizontal, por lo cual acudió al médico, quien indicó tratamiento antivértiginoso, sin presentar mejoría. Al cuadro se agregaron vómitos y disminución de la fuerza muscular del hemicuerpo derecho, motivo por el que acude a consulta a nuestro hospital.

A su ingreso se encontraba alerta, orientada, en Glasgow de 15, con pupilas isocóricas de 3 mm, con reflejos normales, sin edema de papila y con incapacidad para la mirada conjugada hacia la derecha. El V par craneal con hipoestesia en V1, V2 y V3 de lado derecho y reflejo corneal sin alteraciones. Asimetría facial debida a parálisis facial periférica House-Brackmann III. Alteración en la percepción del gusto en los dos tercios anteriores de la mitad derecha de la lengua. Presenta adecuada movilidad de la lengua, con fuerza, trofismo y tono normales. Desviación de la úvula hacia la izquierda, con ausencia de reflejo nauseoso y tusígeno. Anacusia derecha. Dismetría y disdiadococinesia derechas, así como nistagmo horizontal. Paresia 4 de 5 del hemicuerpo derecho, hiperreflexia ipsilateral. Babinski bilateral negativo. El estudio de tomografía axial de encéfalo mostró en el ángulo pontocerebeloso derecho un tumor redondeado, de bordes bien definidos, isodenso con el parénquima e hiperdenso a la aplicación de medio de contraste, que contactaba el IV ventrículo sin colapsarlo. Sistema ventricular de dimensiones y morfología conservadas, con línea media central, surcos y cisuras de la convexidad conservados. Posteriormente el estudio de RMN de encéfalo mostró un tumor localizado en la fosa posterior, ovalado, de bordes regulares y bien delimitados, de aproximadamente 6 × 3 cm en sus dimensiones mayores, isointenso en T1 e hiperintenso en T2 (fig. 1) y con reforzamiento importante tras la administración de gadolinio (fig. 2). El tumor afectaba al ángulo pontocerebeloso derecho, producía efecto de masa con compresión de la porción anterior del hemisferio cerebeloso derecho, así como desplazamiento considerable del tallo cerebral de derecha a izquierda y rotación del mismo sobre su propio eje.

Con diagnóstico preoperatorio de schwannoma del VIII nervio craneal derecho se realizó craniectomía retrosigmoides y resección del 95% de la lesión. Se encontró un tumor de color rojo amarillento, blando, localizado en el

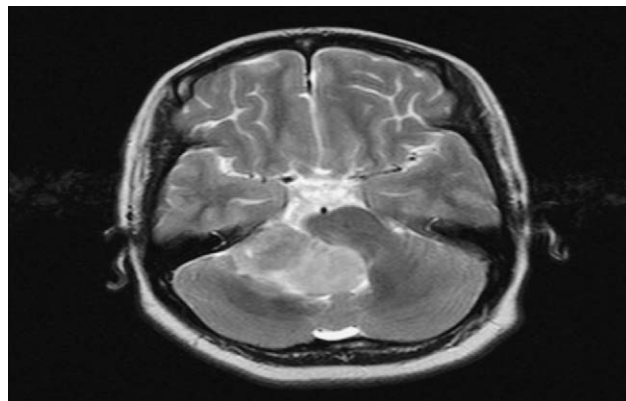


Figura 1 Resonancia magnética de encéfalo en secuencia T2 que muestra neoplasia de 6 × 3 cm, heterogénea, con bordes bien definidos y áreas hiperintensas.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4137649>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4137649>

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