



Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg

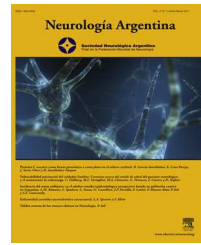


Imagen del mes

Tumor neuroectodérmico primitivo periférico del sistema nervioso central como diagnóstico diferencial de leptomeningitis



Peripheral primitive neuroectodermal tumor of the central nervous system as a differential diagnosis of leptomeningitis

Lucas Alessandro*, Ismael Luis Calandri, Angel Cammarota y Martín Nogues

Servicio de Neurología, Instituto de Investigaciones Neurológicas Raúl Carrea, FLENI, Buenos Aires, Argentina

Introducción

Las leptomeningitis crónicas pueden ser de diferente etiología: infecciosa (tuberculosis, micosis), autoinmune (artritis reumatoidea, lupus eritematoso sistémico, Sjögren, Vogt-Koyanagi-Harada), granulomatosa (sarcoidosis), posradioterapia, posquirúrgico y neoplásica (gliomas, carcinomatosis, linfoma, melanoma y meduloblastoma)¹.

El tumor neuroectodérmico primitivo periférico del sistema nervioso central (pPNET-SNC) o sarcoma de Ewing extraóseo es una entidad infrecuente, que afecta generalmente a niños y adultos jóvenes. El compromiso en el SNC puede ser parenquimatoso (sólido o sólido-quístico), leptomeníngeo o mixto. El diagnóstico final se realiza mediante biopsia, demostrando células pequeñas redondeadas azules CD99+ y hallazgo de translaciones específicas. No existe tratamiento estándar y el curso es ominoso^{2,3}.

Caso clínico

Varón de 38 años de edad, cocainómano, comienza con cefalea y disminución de la agudeza visual bilateral, interpretado como neuritis óptica, recibió tratamiento con corticoides. Evolucionó con hipoacusia derecha, cuadriparecia nivel T3

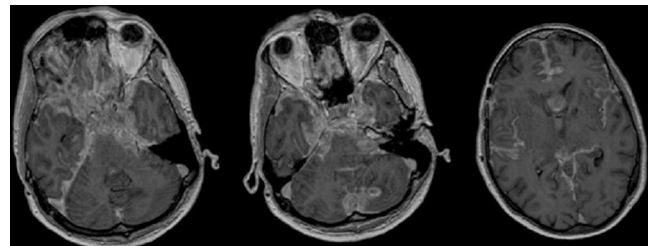


Figura 1 – RM de cerebro. Secuencia axial T1 volumétrico con contraste. Extenso engrosamiento y realce leptomeníngeo de aspecto nodular de distribución basal, perimesencefálica y adyacente a los senos cavernosos, con extensión a cisternas peritroncales y magna. Formación pseudoquística en la cisterna interhemisférica con realce periférico y mínimo efecto de masa.

y trastornos vesicales. Se realizó RM de cerebro y columna completa con contraste observándose compromiso leptomeníngeo difuso multinodular e imagen pseudoquística interhemisférica, asociado a lesiones expansivas intramedulares cervico-torácicas (figs. 1 y 2). Se estudió con punción lumbar (presión de apertura de 100 cmH₂O, acelular, glucorraquia normal y proteinorraquia de 107 mg/dl), cultivo para

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lalessandro@fleni.org.ar (L. Alessandro).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2015.01.001>

1853-0028/© 2014 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

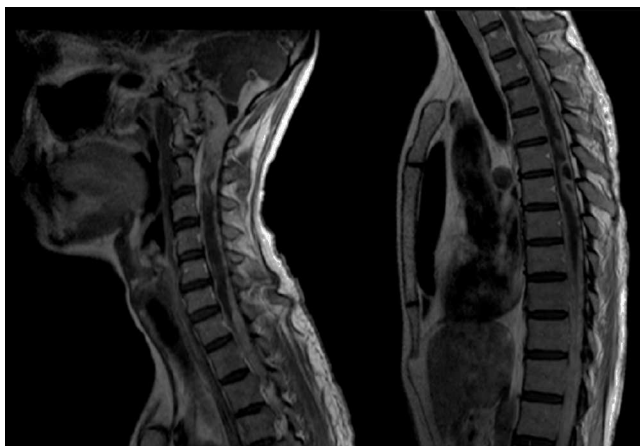


Figura 2 – RM de columna cervical y columna dorsal. Secuencia sagital T2. Realce meníngeo holomedular y radicular de aspecto nodular que compromete los segmentos C1-C3. Imágenes de aspecto pseudoquistico, intradurales extramedulares, que comprometen los niveles C6-C7 y D5-D6, comprimiendo extrínsecamente el cordón medular con dilatación del conducto endimeario.

gérmenes comunes, micobacterias y hongos, PCR para HSV1-2, VVZ, CMV, VEB y TBC negativos, VDRL en LCR, serología para HIV, micoplasma y toxoplasma negativos. Perfil reumatológico y ECA, sin hallazgos. Inició tratamiento empírico contra toxoplasma y TBC, sin respuesta. Luego de 18 meses de evolución, se realizó biopsia meníngea, arribándose al diagnóstico de pPNET-SNC con t(11;22) (q24;q12). Debido a lo avanzada de su enfermedad, se decidió continuar con medidas paliativas.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Smirniotopoulos JG, Murphy FM, Rushing EJ, Rees JH, Schroeder JW. Patterns of contrast enhancement in the brain and meninges. *Radiographics*. 2007;27:525-51.
2. Tanboon J, Sitthinamsuwan B, Paruang T, Marrano P, Thorne PS. Primary intracranial Ewing sarcoma with an unusually aggressive course: A case report and review of the literature. *Neuropathology*. 2012;32:293-300.
3. Theeler BJ, Keylock J, Yoest J, Forouhar M. Ewing's sarcoma family tumors mimicking primary central nervous system neoplasms. *J Neurol Sci*. 2009;284:186-9.