

CASO CLÍNICO

**HOSPITAL DE NIÑOS VICTOR J.VILELA
ROSARIO, ARGENTINA**

DRA SOLEDAD BRUTINEL

DRA MARIA SABINA BALCAZA

DR HORACIO MOSCHIN

2019

DATOS CLINICOS:

- NIÑA DE 5 AÑOS, TUMORACIÓN FACIAL IZQUIERDA Y PROPTOSIS, DE 3 MESES DE EVOLUCIÓN.
 - SIN ANTECEDENTES DE JERARQUÍA.
 - LA EVALÚA EL SERVICIO DE ODONTOLGÍA, QUIEN LA DERIVADA AL SERVICIO DE ONCOLOGÍA.
-

QUE ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS
SOLICITARÍAS???

- 1- RX CRANEO F Y P.
 - 2- RX CAVUM Y MNP.
 - 3- ECOGRAFIA DE PARTES BLANDAS.
 - 4- TC CRANEO CON CONTRASTE.
 - 5- RMI
-

- 1- RX CRANEO F Y P.
 - 2- RX CAVUM Y MNP.
 - 3- ECOGRAFIA DE PARTES BLANDAS.
 - 4- TC CRANEO CON CONTRASTE.
 - 5- RMI
-





HALLAZGOS

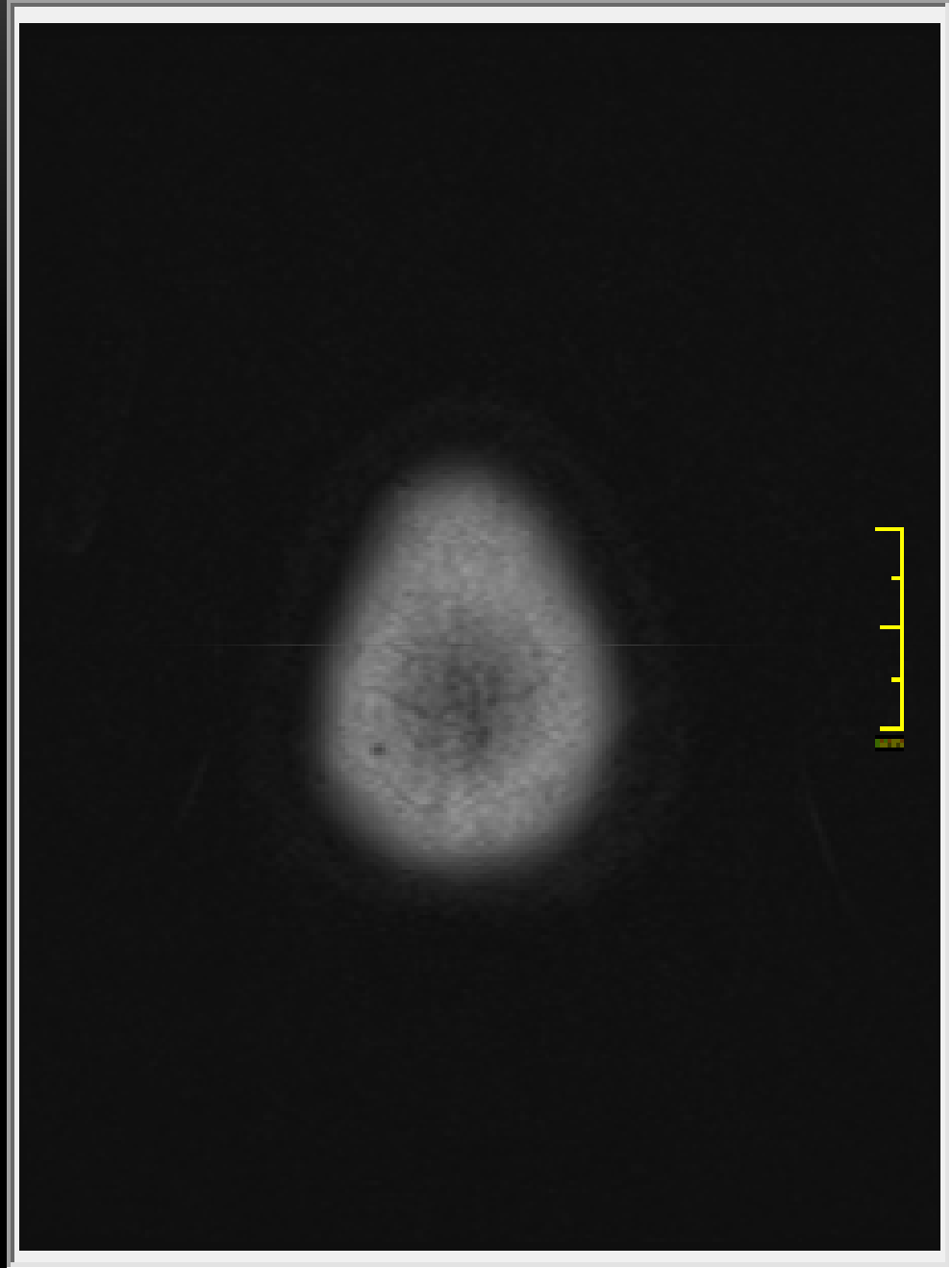
MOE DE PARTE BLANDAS ISODENSA AL MUSCULO, CON INTENSO REALCE TRAS LA ADMINISTRACION DEL CONTRASTE EV. QUE COMPROMETE **LA FOSA INFRATEMPORAL** CON EXTENSIÓN

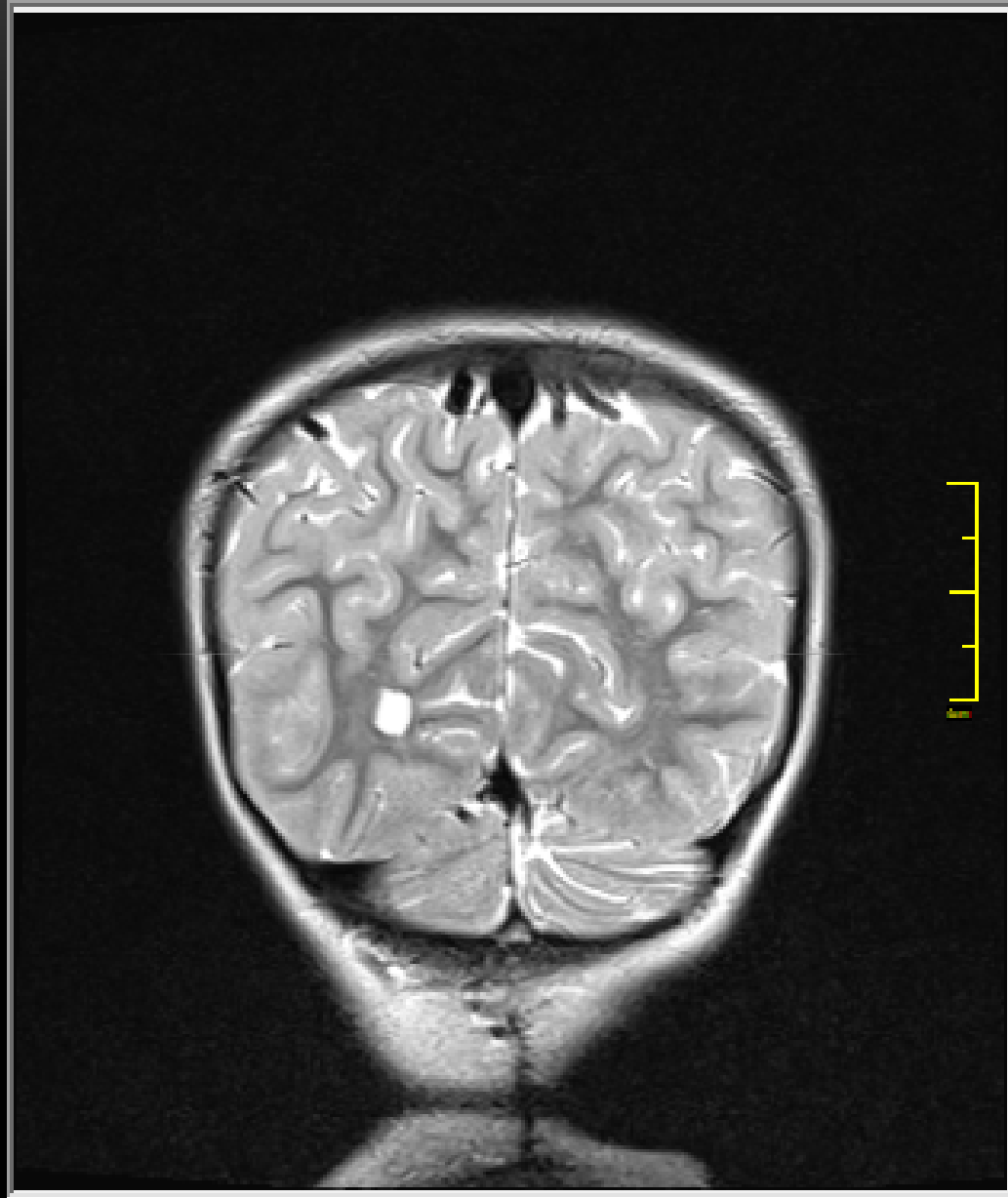
- MEDIALMENTE: A LA FOSA PTERIGOPALATINA, DESDE AHÍ, A TRAVES DEL FORAMEN ESFENOPALATINO A LA **CAVIDAD NASAL**
- SUPERIORMENTE: FISURA ORBITARIA INFERIOR: **ORBITA**
- DEL VÉRTICE ORBITARIO: **FOSA CRANEAL MEDIA Y EL SENO CAVERNOSO.**

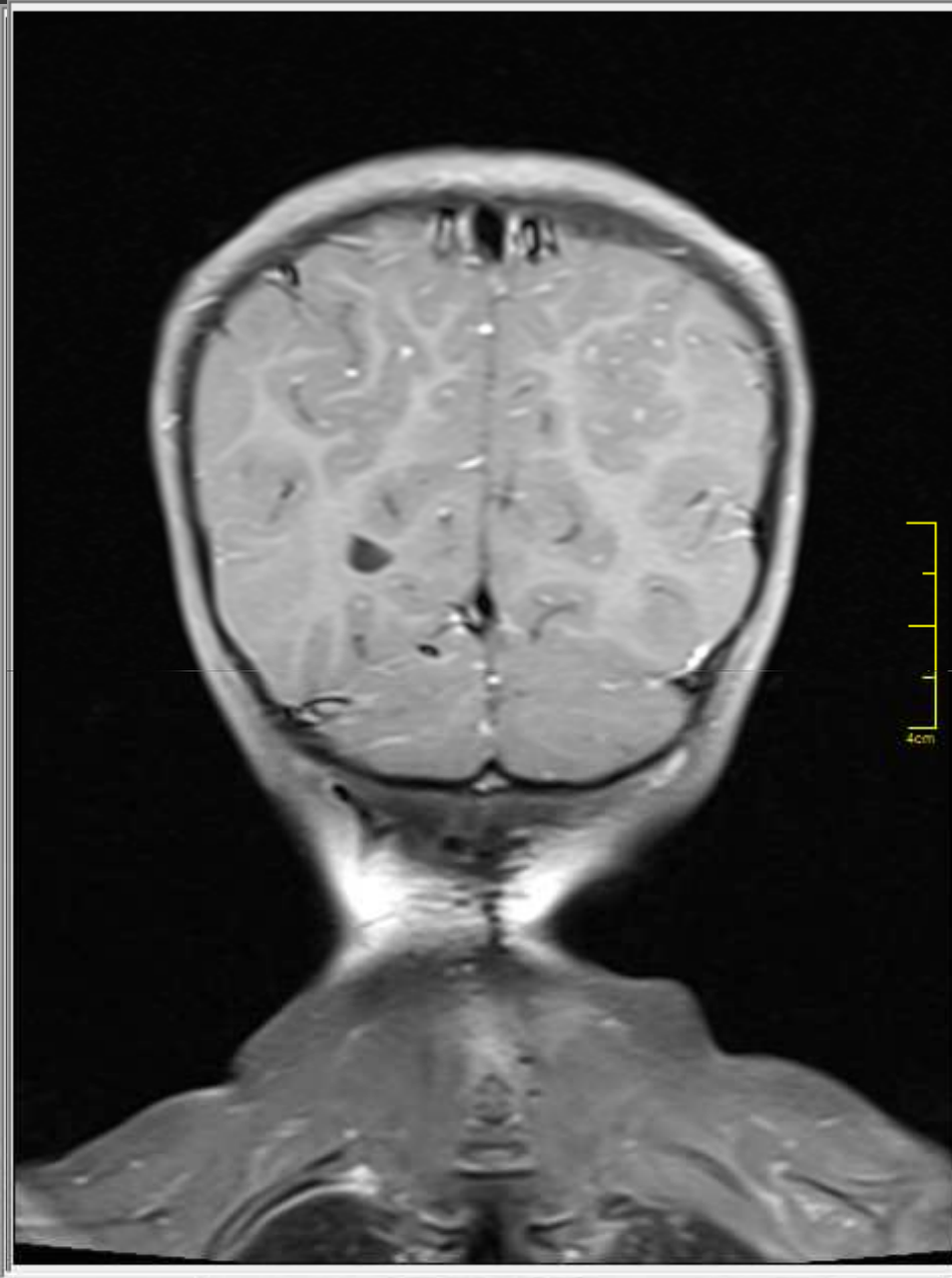
PRODUCE EXPANSIÓN DE LOS FORÁMENES E **HIPEROSTOSIS** DEL ALA MENOR DEL ESFENOIDES, APOFISIS PTERIGOIDES Y PARED POSTERIOR DEL SENO MAXILAR IZQUIERDO.

COMO SEGUIMOS LA PACIENTE??

RMI CRÁNEO Y CUELLO CON GADOLINIO







DIAGNÓSTICOS PRESUNTIVOS ??



- 1- RABDOMIOSARCOMA.
 - 2- CARCINOMA NASOFARINGEO.
 - 3- LESION TUMORAL DE GLANDULAS SALIVALES.
 - 4- METASTASIS DE NEUROBLASTOMA.
 - 5- MENINGIOMA EXTRACRANEAL.
-

1- RABDOMIOSARCOMA

TUMOR PEDIATRICO MAS COMUN DE TEJIDOS BLANDOS DE CABEZA Y CUELLO. (ORBITA, NASOFARINGE, OIDO MEDIO, MASTOIDES Y SPN).

3 TIPOS:

- EMBRIONARIO MAS COMUN EN NIÑOS.
- ALVEOLAR EN ADOLESCENTES, PEOR PRONOSTICO.
- PLEOMORFICO MAS COMUN EN ADULTOS.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

- OBSTRUCCION NASAL
 - EPISTAXIS
 - OTORREA
 - **PROPTOSIS**
 - ADENOMEGALIAS
 - **EXTENSION INTRACRANEAL**
 - MTTTS LINFATICAS Y HEMATOGENAS
-

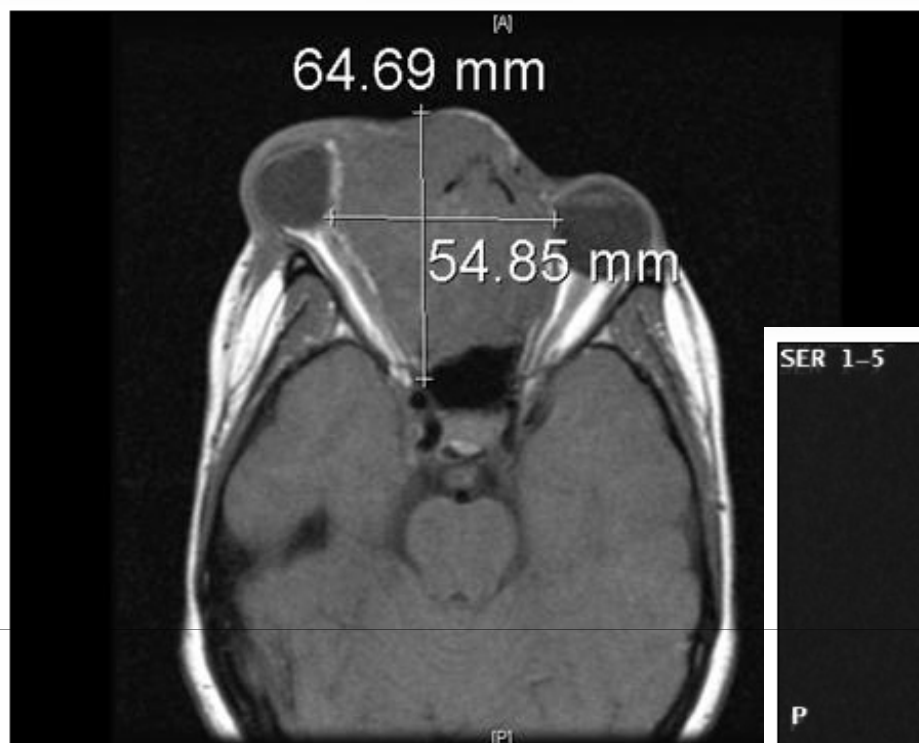


Figura 3: Caso 2: Niña de 14 años con RMS parameningeo.



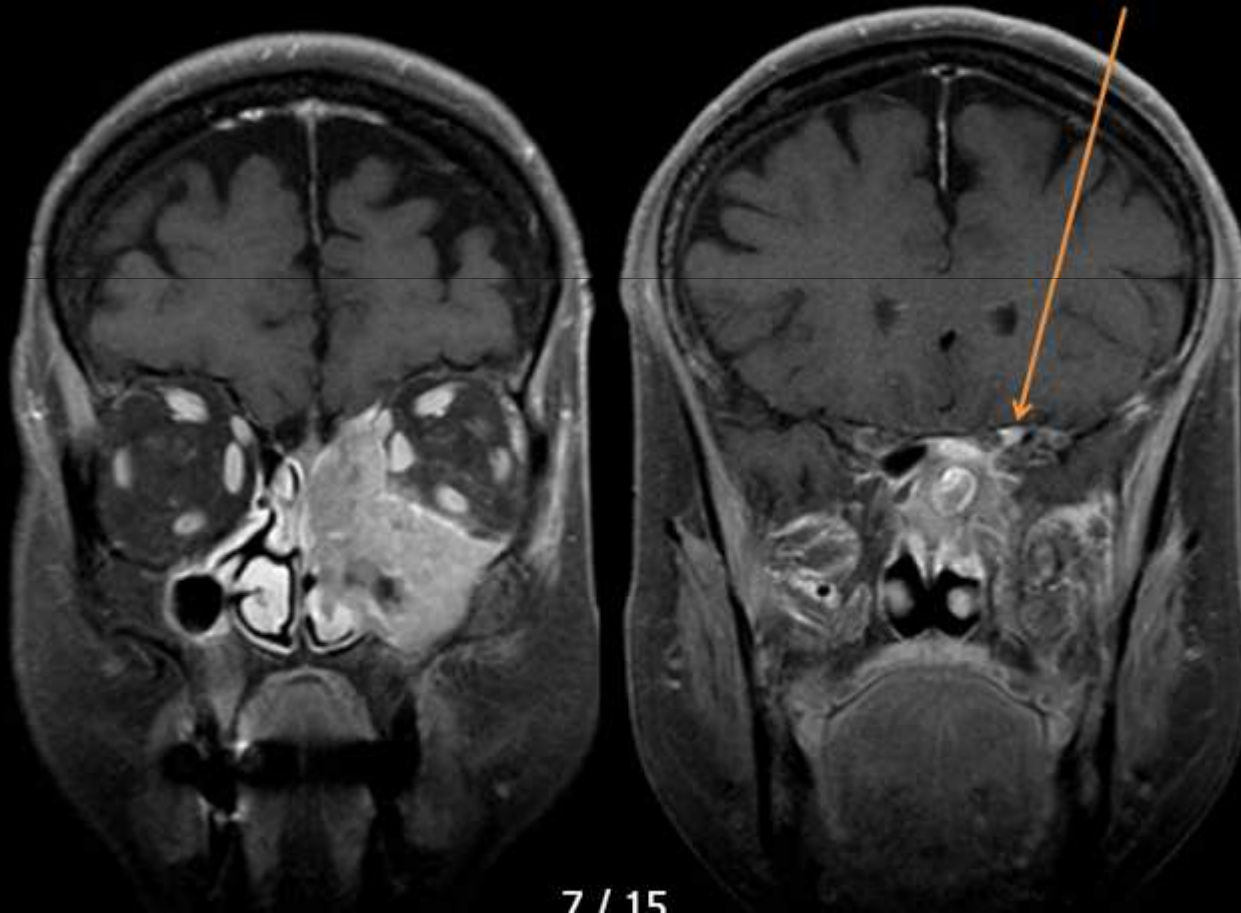
Figura 2: Caso 1: Varón de 7 años de edad con RMS orbitario.

2- CARCINOMA NASOFARINGEO

- MAS FRECUENTE EN ADOLESCENTES.
 - PRESENTACION:
 - NODULO SOLITARIO EN CUELLO
 - RINORREA Y EPISTAXIS
 - OTALGIA
 - **INVADE BASE DEL CRANEO**, DIPLOPIA Y PARALISIS DEL VI PAR.
 - INVADE III, IV, V Y DESPUES IX Y XII.
-

2- CARCINOMA NASOFARÍNGEO IZQUIERDO CON DISEMINACIÓN PN

Hendidura Esfenoidal
Realce del NC V₁ (Oftálmico)

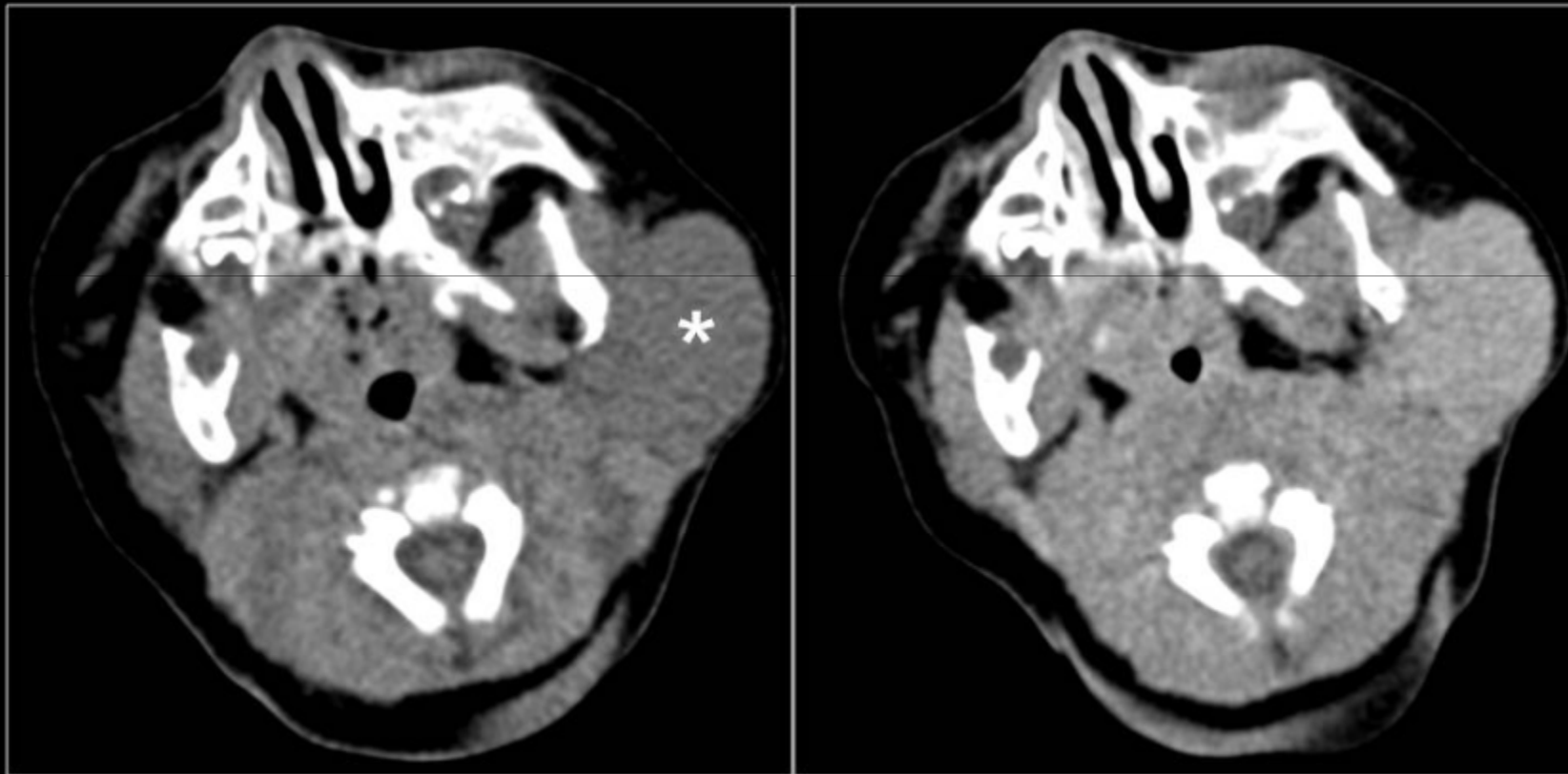


3- LESIONES TUMORALES EN GLANDULAS SALIVALES

- 1% DE LOS TUMORES EN PEDIATRIA.
 - 65% BENIGNOS (HEMANGIOMAS Y ADENOMA PLEOMORFO).
 - 35% MALIGNOS (65% CARCINOMA MUCOEPIDERMÓIDE O CARCINOMA DE CELULAS ACINARES).
-

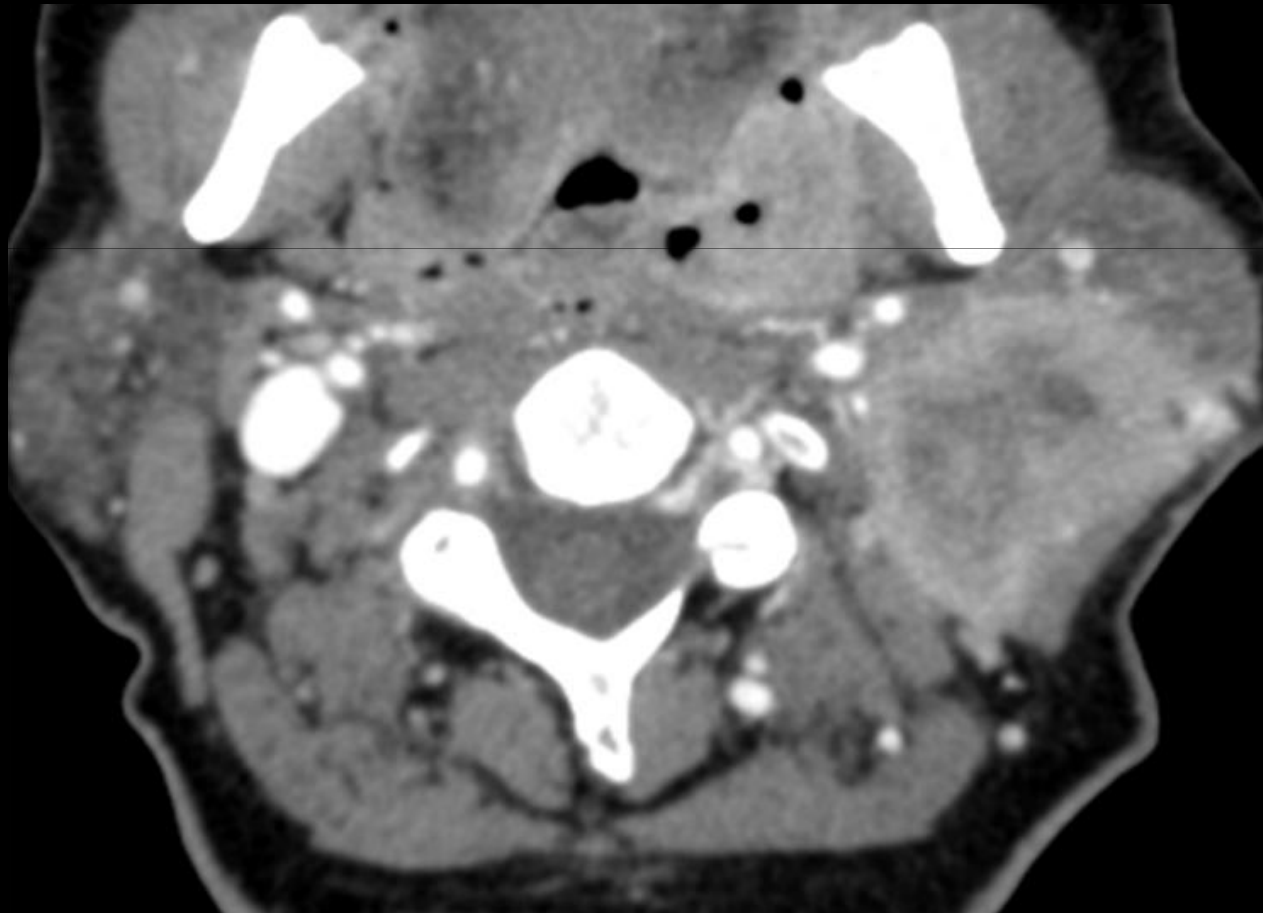
3- HEMANGIOMA PAROTIDEO IZQUIERDO

- AUMENTO DEL TAMAÑO GLANDULAR CON REALCE HOMOGENEO.



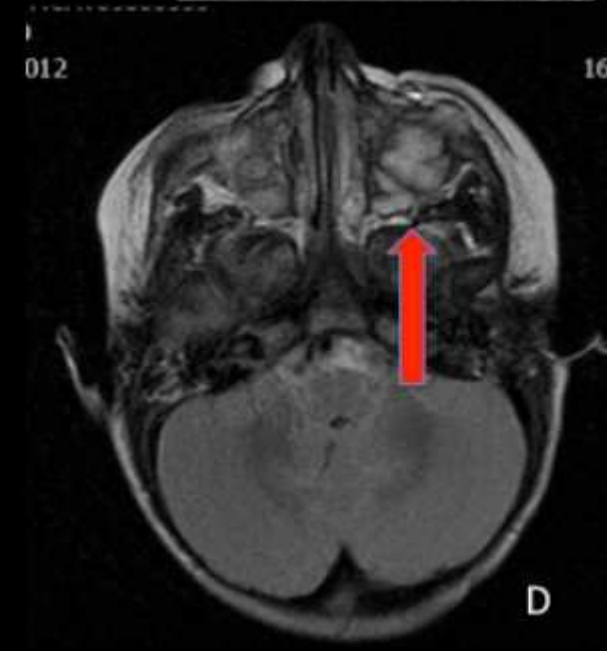
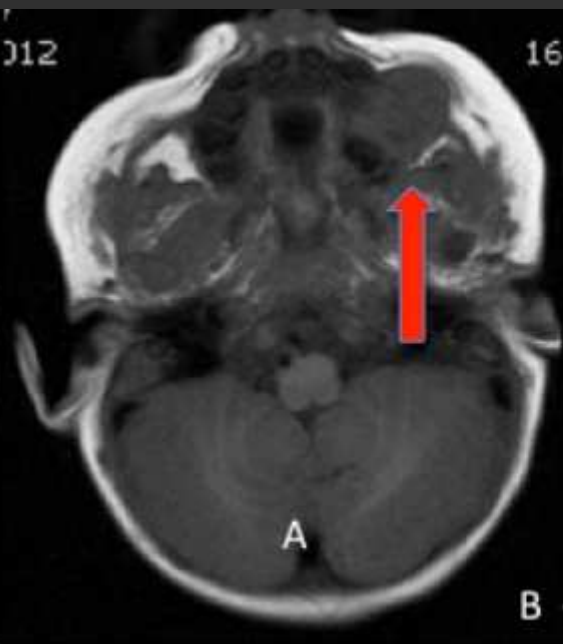
3- CARCINOMA MUCOEPIDERMÓIDE

- MASA CON REALCE HETEROGENEO, MAL DELIMITADA, EN EL LOBULO SUPERFICIAL Y PROFUNDO DE LA GLANDULA PAROTIDA.



4- MTTTS DE NEUROBLASTOMA

- **NB: SEGUNDO TUMOR SOLIDO MAS FRECUENTE EN PEDITRIA.**
 - GENERALMENTE SE ORIGINAN DEBAJO DEL DIAFRAGMA.
 - MALIGNIDAD MAS COMUN EN MENORES DE 6 AÑOS.
 - **MTTS A HUESO CON DOLOR (60%) EN MACIZO FACIAL Y CRANEO CON PROPTOSIS**
 - MTTTS A GANGLIOS EN CUELLO.
-



5- MENINGIOMAS.

- Tienen su origen en las **células meningoteliales** de la aracnoides y se sitúan en cualquier **superficie dural**.
 - En pediatría los meningiomas espontáneos tienen mayor agresividad celular que los meningiomas asociados a NF.
 - Los **meningiomas múltiples** (intra y extracraneales) aparecen hasta en el 50% de los pacientes con **NF II**.
 - Su localización más frecuente es parasagital, seguido de la convexidad, ala mayor del esfenoides, la orbita y la fosa posterior.
-

SEGÚN SU LOCALIZACIÓN

- **Meningiomas intracraneales** (más comunes)
 - **Meningiomas extracraneales**
 1. Meningiomas extracraneales primarios o extradurales.
 2. Meningiomas extracraneales secundarios.
-

PACIENTE AGREGA CERVICALGIA
LEVE Y TORTICOLIS.

QUE ESTUDIO COMPLEMENTARIO
SOLICITAMOS???

RMI CON CONTRASTE DE MEDULA TOTAL



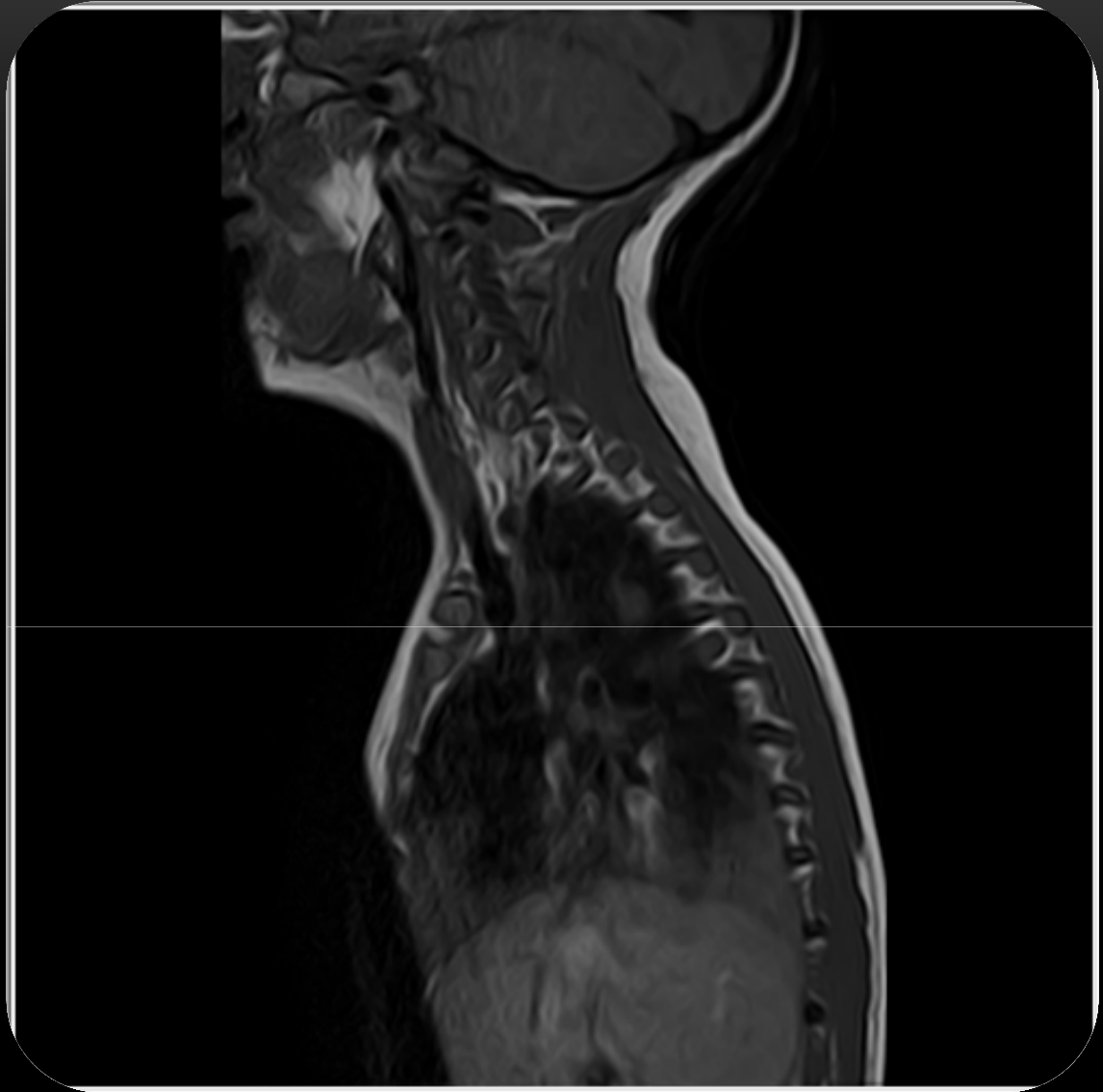
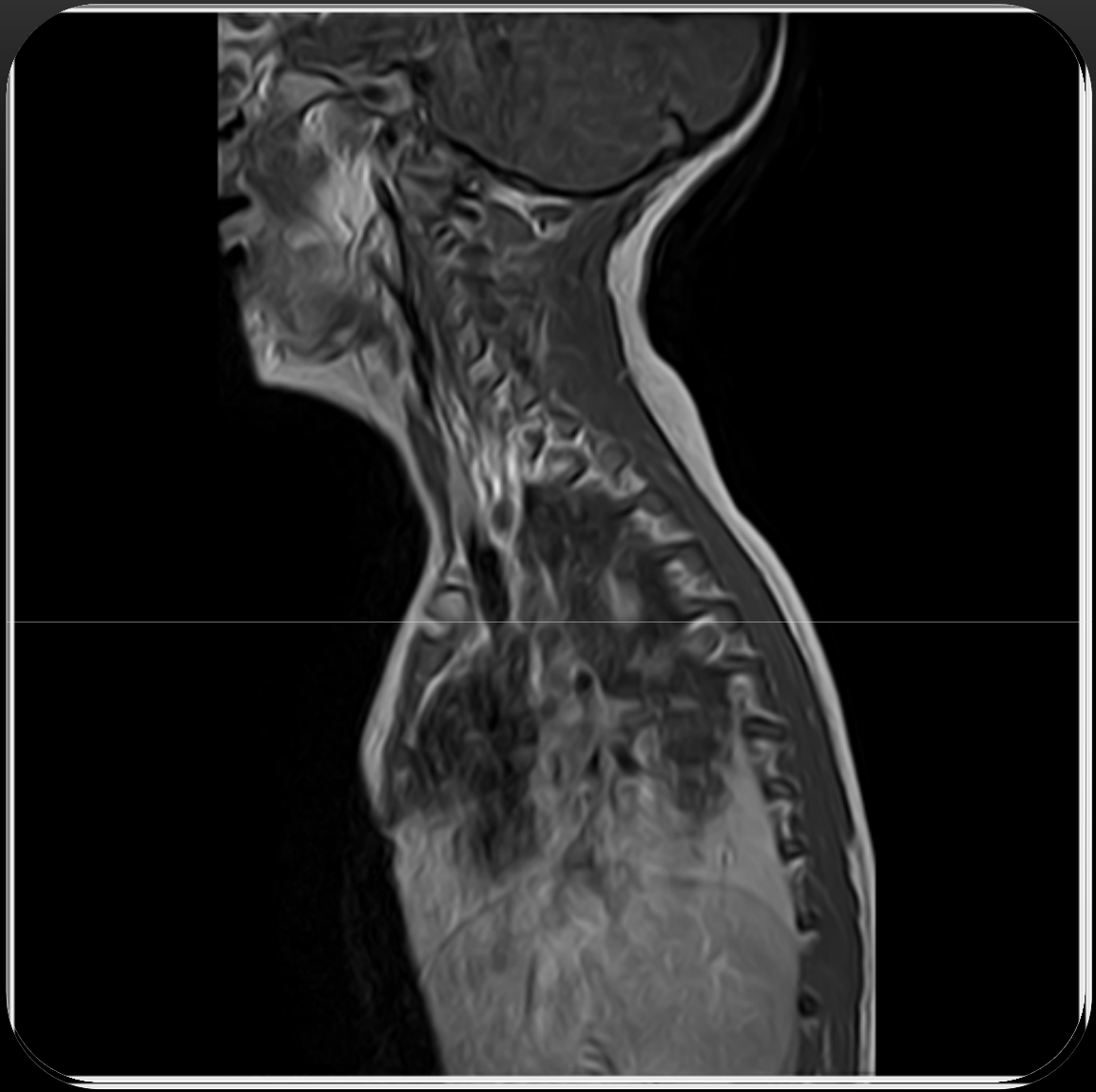
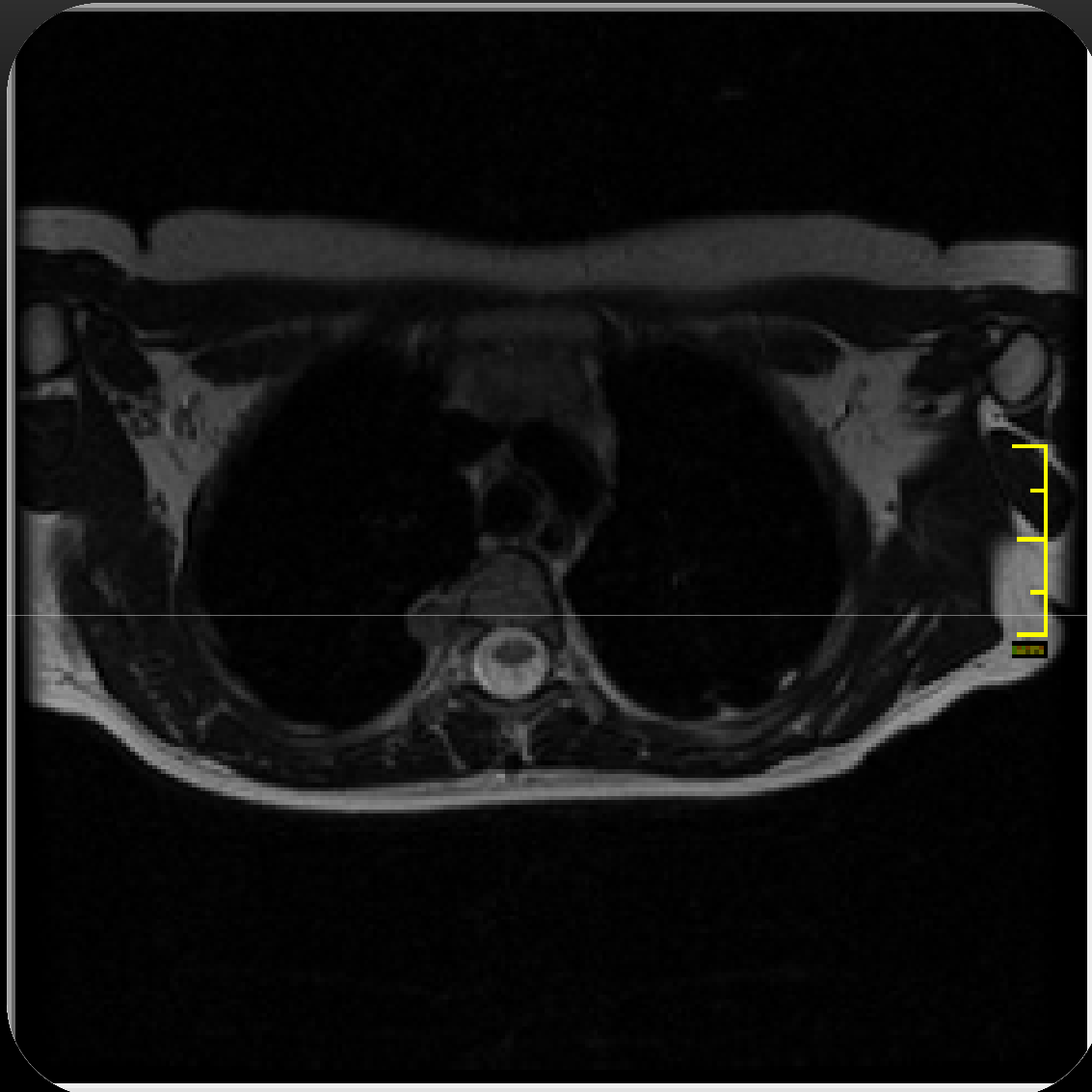


Figure 1: Sagittal MRI scan of the cervical spine showing a large, well-defined, hyperintense lesion in the posterior soft tissue region, likely a meningioma.



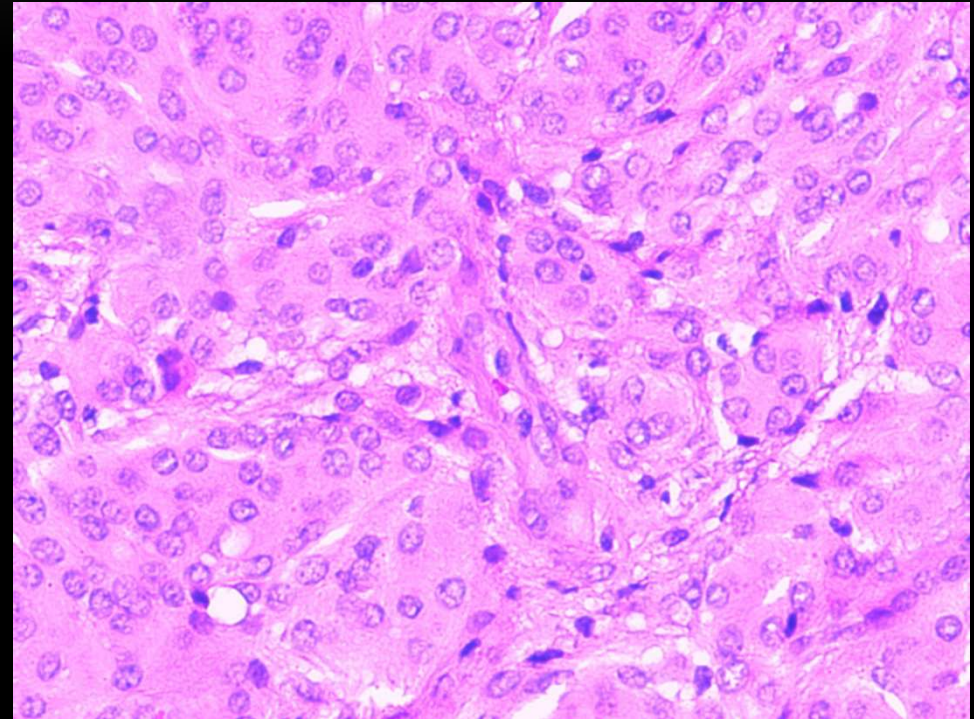


SE REALIZA BIOPSIA DE MOE FACIAL

ANATOMÍA PATOLÓGICA:

Biopsia quirúrgica
incisional tumor de fosa
pterigo-maxilar.

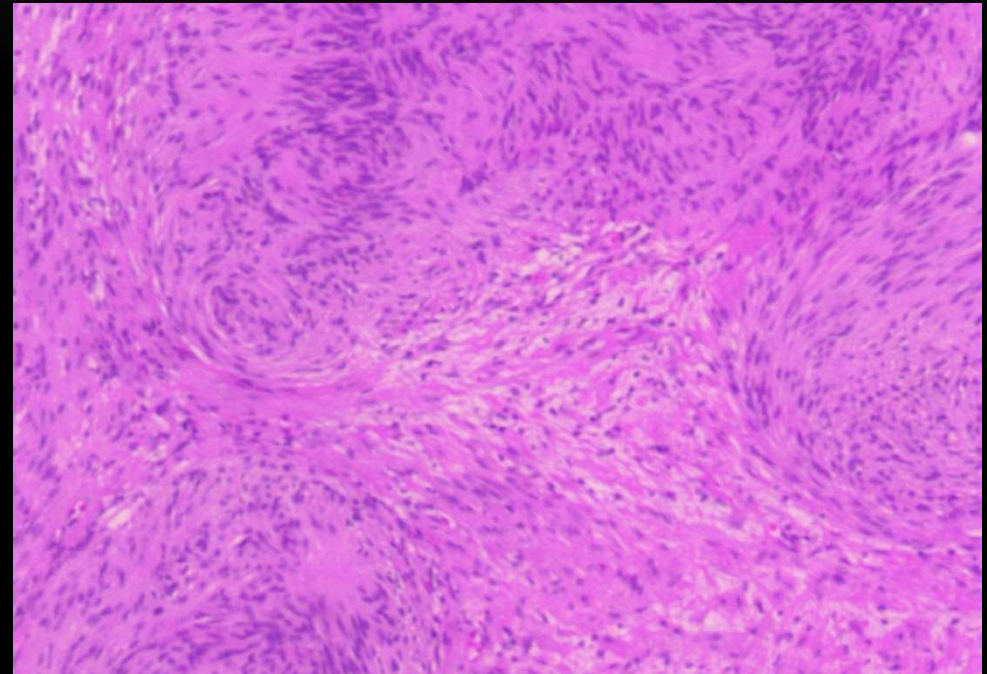
Hallazgos
histomorfológicos e
inmunofenotipo
compatible con
**Meningioma variante
meningotelial.**



EXÉRESIS DE MOE CERVICAL.

ANATOMÍA PATOLÓGICA:

- Resección quirúrgica de tumor intra- extradural cervical C4-C6.
- Hallazgos histomorfológicos inmunofenotipo compatible con **Schwannoma**.





HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

1- Meningioma extracraneal en macizo facial.

2- Schwannomas de los nervios periféricos.

- Se interpreta como:

Neurofibromatosis tipo II

NEUROFIBROMATOSIS

- Es una entidad que se engloba dentro de los **síndromes neurocutáneos** o **facomatosis** (del griego facoma-mancha).
- Se deben a **alteraciones en la histogénesis**, afectando a las estructuras de origen **ectodérmico** (piel, visión, SNC) y menos frecuente en tejidos derivados del endodermo (vísceras) y mesodermo (vasos y huesos).

Existen dos tipos diferenciados :

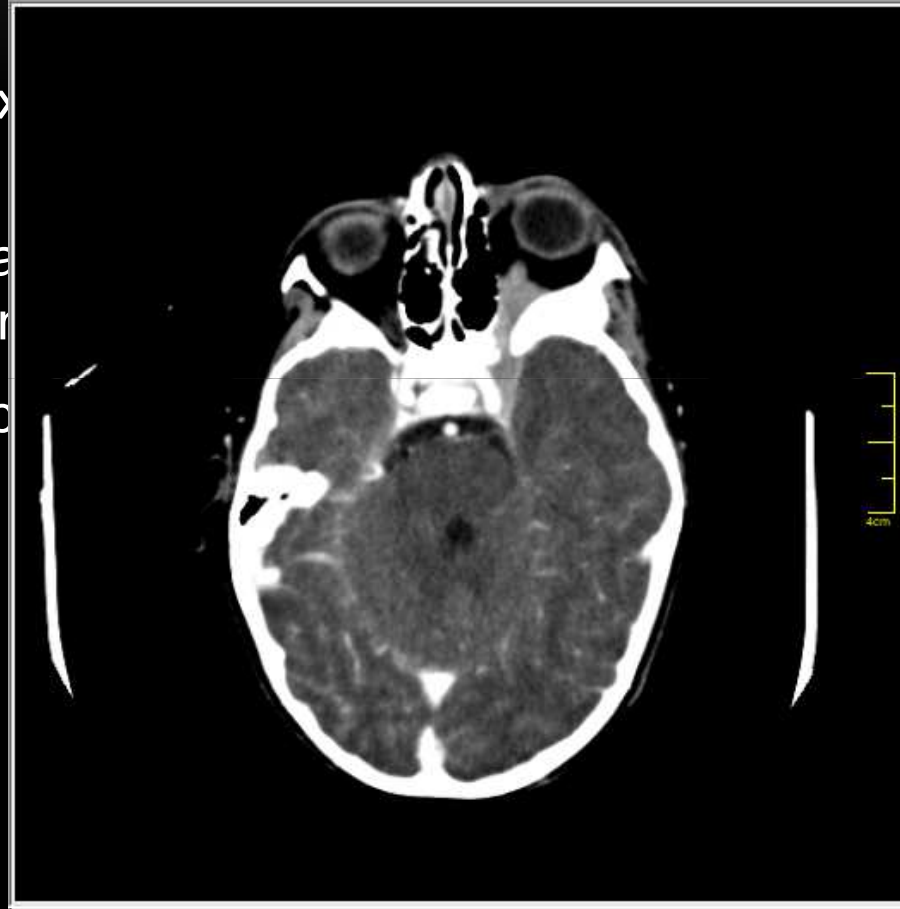
- **NF tipo I** (periférica, enfermedad de Von Recklinhausen).
 - **NF tipo II** (central).
-

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS NF II

- Schwannomas bilaterales pares craneales.
 - Familiar directo con NF-2 y schwanoma del VIII pc unilateral.
 - Dos de los siguientes:
 - Neurofibroma
 - **Meningioma**
 - **Schwannoma**
 - Glioma
-

MENINGIOMAS - TAC

- Son masas extra-axiales con realce intenso.
- Su morfología es biconvexa y se sitúan sobre la duramadre sin invadir el parénquima cerebral.
- Puede estar asociado a un defecto óseo adyacente.



on realce

e la

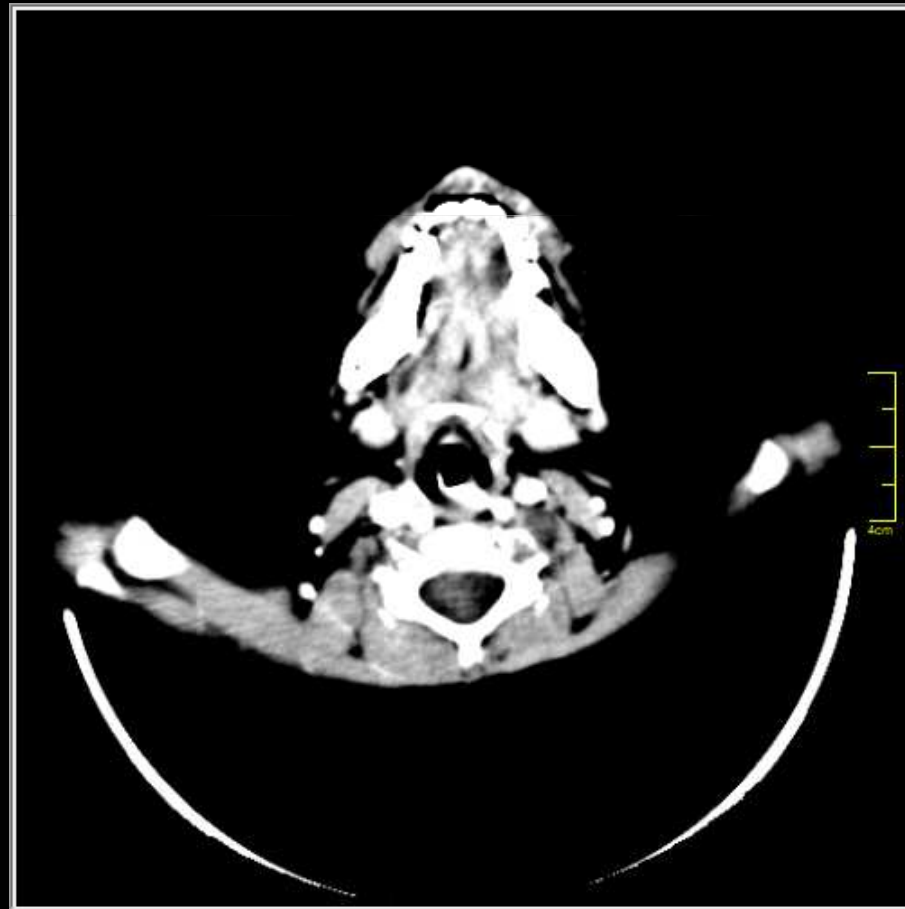
hueso

NEUROFIBROMAS Y NEURILEMOMAS DE LOS NERVIOS PERIFÉRICOS

- Son los **tumores más frecuentes** de los nervios periféricos.
 - Los **neurilemomas (schwanomas)** tienen su origen en la superficie del nervio.
 - Los **neurofibromas (neurinomas)** son centrales.
 - Distinción histológica, no siendo posible su distinción radiológica.
 - En NF suelen ser **numerosos** y pueden ser plexiformes.
 - **Malignización infrecuente.**
-

SCHWANOMAS -TAC

- Nódulos con densidad de partes blandas, bien delimitados, en la raíz o el recorrido de cualquier nervio.



SCHWANOMAS - RMI

- Lesiones bien delimitadas, de morfología fusiforme con intensidad de señal homogénea.
- Hipo- isointensos T1
- Hiperintensos T2
- Realce homogéneo con gadolínico.
- Pueden tener contenido necrótico.
- Degeneración sarcomatosa infrecuente.



MUCHAS
GRACIAS...



BIBLIOGRAFIA

1. Albsoul N, Rawashdeh B, Albsoul A, et al. A rare case of extracranial meningioma in parapharyngeal space presented as a neck mass. *International Journal of Surgery Case Reports* 2015; 11: 40-3.
 2. Rodrigo Arregui V1 , Romina Ovalle A1 , Jorge Castillo A2 . Meningioma extradural de oído medio: Reporte de un caso y revisión de la literatura Extradural meningioma of middle ear: Reporting a case and literature review. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* 2017; 77: 431-434
 3. P. Teixidor; A. Guillén* ; O. Cruz** y J.M. Costa* Servicio de Neurocirugía. Hospital de Bellvitge. Barcelona. Servicios de Neurocirugía* y Oncología**. Hospital Sant Juan de Déu. Barcelona. El meningioma en edad pediátrica. Revisión de 10 casos
Intracranial meningiomas in children: report of 10 cases
Neurocirugía vol.19 no.5 oct. 2008
 4. Fernando Contreras, Federico Auad. Meningiomas en pediatría. *Premio Junior 42º Congreso Argentino de Neurocirugía*. Servicio de Neurocirugía, Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina. *Rev. argentina neurocirugía*. vol.24 no.4 Ciudad Autónoma de Buenos Aires oct./dic. 2010
 5. Greene S, Nair N, Ojemann J. Meningiomas in Childrens. *Pedia-trics Neurosurgery* 2008; 44: 9-13.
 6. *References: radiodiagnóstico, Complejo Asistencial Universitario de León - León/ES*
-