

Coccigodinia como manifestación inicial de un tumor cerebral infrecuente en Pediatría.

Villatoro Leiva, Elena. González Espín, Ana Isabel. Villar Quesada, Encarnación. Rivera Sánchez, Elena. Cabrera Corral, Cristina. Cruz Palomares, Ángela.

Hospital Universitario Jaén. UGC Pediatría.

CASO CLÍNICO.



Paciente de **10 años** que acude a Urgencias por **coccigodinia** de 1 mes de evolución, que respondía parcialmente a analgésicos habituales.

Refiere como antecedente **traumatismo sacro** hacía un mes.

AP: Prematuro de 32+3 semanas de gestación, primer trillizo.

Desarrollo psicomotor acorde a su edad.

CASO CLÍNICO: DEL INICIO AL DIAGNÓSTICO.

3 meses

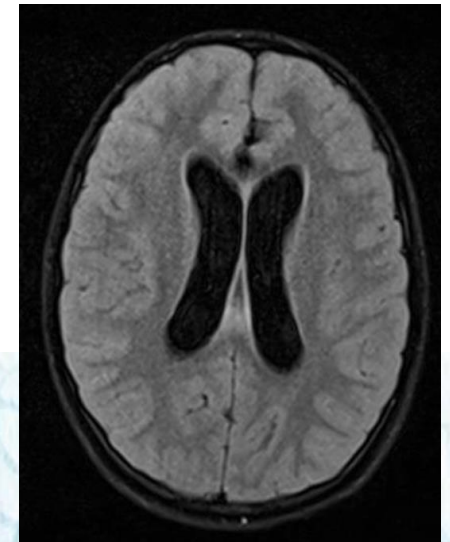
- **Coccigodinia**, en forma de crisis agudas intermitentes.

Desaparece la cefalea y la coccigodinia.

- **Cefalea**, de predominio nocturno, que le despierta por las noches y que coincide con las crisis de dolor sacrococcígeo.
 - Fondo de ojo: edema de papila.
 - RMN: **dilatación de los ventrículos** laterales y el tercer ventrículo con signos de hipertensión intracraneal.
 - Punción lumbar: presión de apertura patológica, con estudio del líquido normal.

3 meses
Asintomático

- Sospecha de **Hipertensión intracraneal idiopática** → tratamiento con acetazolamida.
- Fracaso del tratamiento conservador → colocación de **válvula** de derivación ventriculoperitoneal.



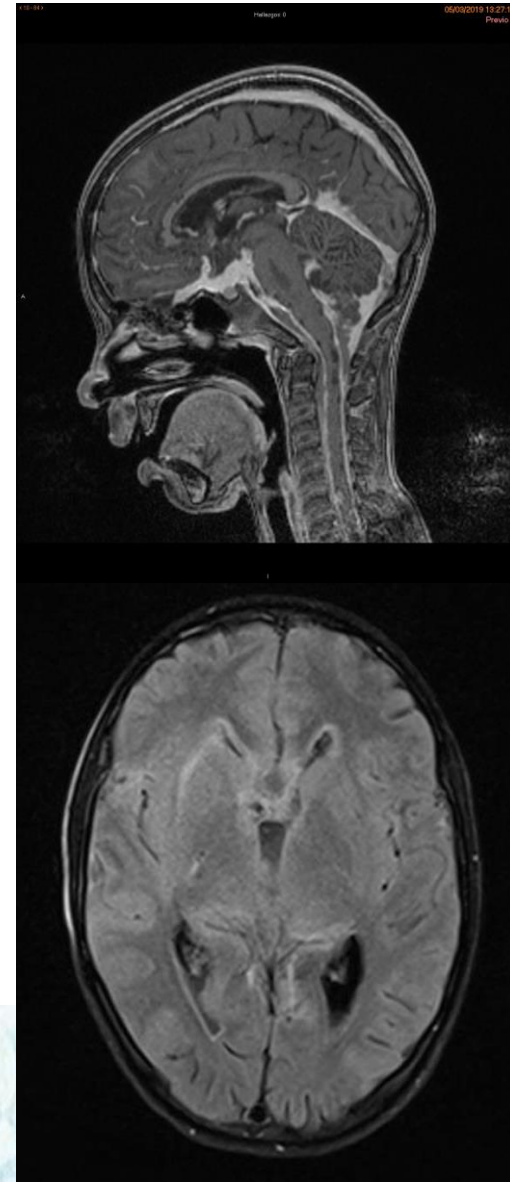
CASO CLÍNICO: DEL INICIO AL DIAGNÓSTICO.

- **Crisis epilépticas**, primero generalizadas y posteriormente focales, **no se controlan** con anticonvulsivantes.


- Estudios seriados de **LCR**: anatomía patológica, citometría de flujo, infeccioso, inmunológico, negativos.
- Aumento progresivo de **las proteínas en el LCR** de hasta 4 g.

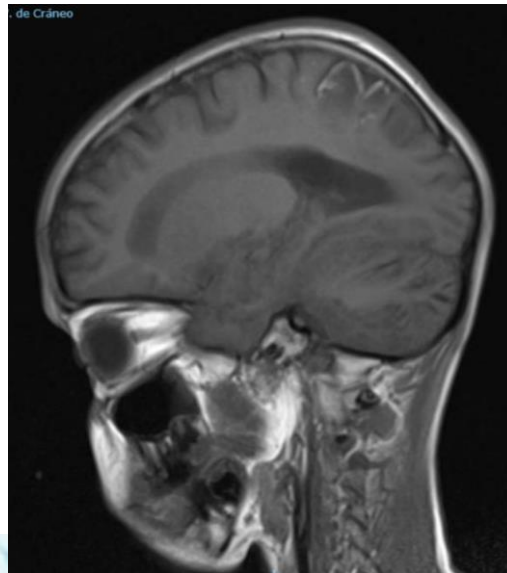
- Nueva RM cerebral y de columna **Realce Leptomeningeo**
→ **Diagnostico diferencial** de neurosarcoidosis, tuberculosis cerebral Infecciosa y otras enfermedades autoinmunes.

- Se inicia tratamiento con Tuberculostáticos.
- Sospecha de enfermedad autoinmune crónica del SNC → metilprednisolona

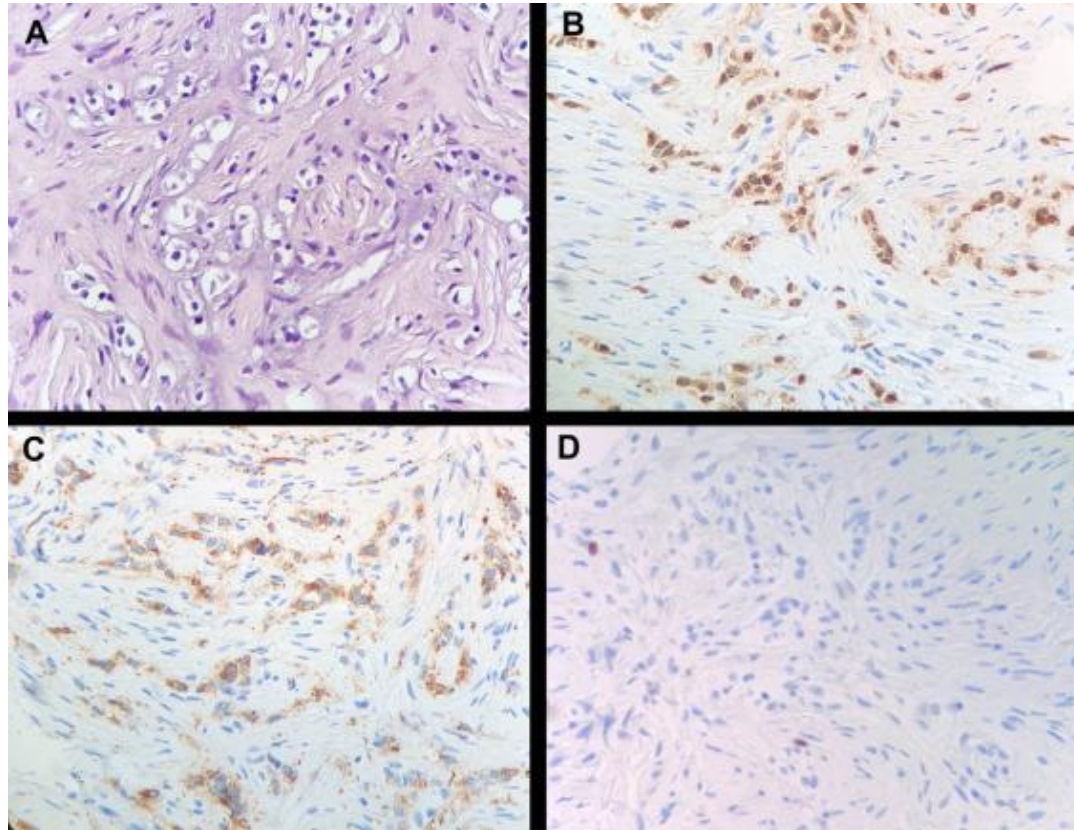


CASO CLÍNICO: SÍNDROME CONSTITUCIONAL.

- Presenta epilepsia de difícil control, y empeoramiento físico con deterioro motor y cognitivo.
- Aparece un síndrome cerebeloso con anorexia y desnutrición.
- Ingreso en **UCI**p prolongado.
- Nueva RMN: 



CASO CLÍNICO: BIOPSIA Y DIAGNÓSTICO



TUMOR
GLIONEURONAL
LEPTOMENÍNGEO
DIFUSO
(DLGNT)

CASO CLÍNICO: EVOLUCIÓN

Tras valoración y evaluación por Comité de Tumores.

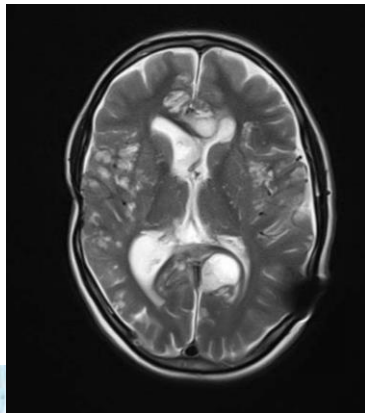
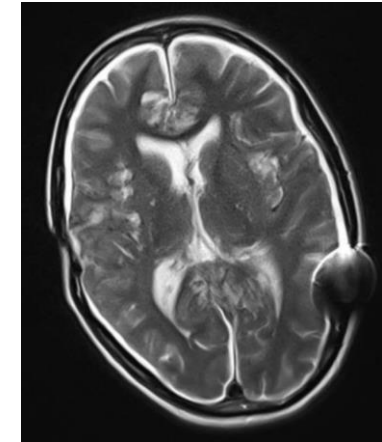
- Esquema quimioterápico CNS Vinblastina (**Sick Kids**), recibiendo 24 dosis.

Presenta progresión tumoral.

- **Protocolo LGG-2004** con Vincristina y Carboplatino, completando esquema con estabilidad clínica y radiológica.

RMN de control, aumento de las lesiones junto con empeoramiento clínico.

- **Trametinib oral** como 3ª línea de tratamiento. Suspendido actualmente por los efectos secundarios.



TUMOR GLIONEURONAL LEPTOMENÍNGEO DIFUSO

DLGNT

- Tumor raro, recientemente descrito en la clasificación de tumores del SNC (2016).
- Es más frecuente en niños y adolescentes y parece haber predilección masculina.
- Invasión de las meninges

Presentación clínica

- Hidrocefalia.
- Síntomas neurológicos focales.
- Compresión medular.
- Convulsiones.

Hallazgos clave en el diagnóstico

- Realce leptomeníngeo difuso.
- Quistes subpiales.
- Ausencia de una masa intraparenquimatosa.
- Hidrocefalia asociada, difícil de tratar.
- LCR → aumento de proteínas.

Tratamiento

- Resolver la hidrocefalia.
- Tratamiento quimioterápico y/o radioterapia

CONCLUSIONES

DLGNT es una entidad **infrecuente** y su inclusión en la clasificación de tumores del SNC se debe a sus particulares características **neurorradiológicas** e **histopatológicas**.

Sospecharlo ante una **hidrocefalia** comunicante y lesiones **leptomeningeas** difusas.

Destacar la importancia del **diagnóstico diferencial**, donde el realce leptomeningeo difuso puede recordar a leptomeningitis tuberculosa, carcinomatosis leptomeningea y siembra leptomeningea de otro tumor primario del SNC.

El pronóstico es variable a pesar de considerarse un tumor de bajo grado, debido a no ser subsidiario a cirugía.

Muchas gracias por vuestra atención.

