



229 - QUISTE DEL III VENTRÍCULO EN PACIENTE CON GIGANTISMO HIPOFISARIO, DISPLASIA FIBROSA Y ANTECEDENTE DE PUBERTAD PRECOZ: PROBABLE SÍNDROME DE MCCUNE ALBRIGHT

M. Gomes Porras^a, B. de León Fuentes^a, Á. Gómez de la Riva^a, Á. Pérez Zamarrón^a, M.I. Esteban Rodríguez^a, J.J. Pozo Kreilinge^a, A. Royo Orejas^a, J.C. Moreno Navarro^a, G. Pérez de Nanclares^b y B. Lecumberri Santamaría^a

^aHospital Universitario La Paz. Madrid. España. ^bLaboratorio de (Epi)Genética Molecular. Instituto de Investigación Sanitaria Bioaraba. Osi Araba-Hospital Universitario. Vitoria-Gasteiz. Álava. España.

Resumen

Caso clínico: Los quistes del III ventrículo (QV) suponen menos del 1% de las masas intracraneales con una incidencia de 3/1,000.000 personas/año. Pueden ser hallazgos incidentales o causar la muerte por herniación cerebelosa. El abordaje quirúrgico implica alta morbimortalidad. Presentamos el caso de un gran QV resecaado de forma completa en paciente con gigantismo hipofisario por probable Sd. de McCune-Albright (MAC). Varón de 21 años diagnosticado, en otro centro, durante la infancia de pubertad precoz, DF fronto-órbita-etmoido-esfenoidal e hipersecreción de GH. A los 11 años, ante hallazgo en RM de lesión hipofisaria nodular heterogénea quístico-necrótica de 2,2 cm, y difícil acceso por la DF, se propuso tratamiento con análogos de somatostatina (AS) que la familia rechazó. En 2013 fue derivado a Neurocirugía del Hospital Universitario La Paz para abordaje de alteraciones óseas y fue intervenido realizándose craneotomía bifrontal con liberación de ambos nervios ópticos y confirmación histológica de DF. En 2017, en estudio por alteración cognitiva, se detecta QV de 39 × 35 mm productor de hidrocefalia preacueductal con signos asociados de edema transependimario, por lo que es reintervenido mediante craneotomía frontal derecha y abordaje transcortical transventricular al III ventrículo con apertura de cisterna supraselar, y exéresis de QV y lesión hipofisaria. El estudio anatomopatológico reveló adenoma hipofisario con expresión de GH y PRL, con Ki67 9%. En el postoperatorio interconsultan a Endocrinología por diabetes insípida. Se diagnostica de acromegalia grave activa (GH 9,46 ng/mL, IGF1 1.202 ng/mL), déficit de ACTH, TSH y gonadotropinas y se inició tratamiento con AS y sustitución hormonal del resto de ejes.

Discusión: Presentamos el primer caso reportado de QV en gigantismo hipofisario por probable MAC. La DF dificulta la cirugía hipofisaria en estos pacientes. El desarrollo de QV debe ser descartado en pacientes con gigantismo activo y alteraciones del nivel de conciencia.