



"Nuestros niños, nuestros pacientes, nuestra razón de ser"

C047

TÍTULO: CUANDO LA DERIVACIÓN NO ES SUFICIENTE: MANEJO MULTIDISCIPLINAR DE LA HIPERPLASIA DE PLEXOS COROIDEOS ASOCIADA A LA TETRASOMÍA DEL CROMOSOMA 9.

IMPORTANCIA DEL CASO:

La hiperplasia de plexos coroideos es una entidad clínica extremadamente infrecuente, definida por un aumento difuso y no neoplásico del volumen del epitelio coroideo. Su relevancia radica en la asociación con hidrocefalia comunicante secundaria a una masiva hiperproducción de líquido cefalorraquídeo (LCR). Dicha entidad se asocia con frecuencia a anomalías genéticas o cromosómicas. Este cuadro presenta a menudo refractariedad a las derivaciones ventriculares estándar, pudiendo precisar soluciones poco convencionales.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO:

Se presenta el caso lactante de 20 meses con tetrasomía parcial del brazo corto del cromosoma 9, una anomalía infrecuente vinculada a un fenotipo multisistémico que incluye malformaciones cardíacas, craneofaciales y del sistema nervioso central. La paciente debutó a los 13 meses con hidrocefalia subaguda en un contexto de pluripatología crónica, incluyendo hipertensión pulmonar severa y retraso psicomotor. El manejo inicial mediante derivación ventrículo-peritoneal (DVP) fracasó a los dos meses debido a distensión abdominal y altos débitos de LCR. Ante la imposibilidad de realizar una derivación ventrículo-atrial por su hipertensión pulmonar severa, se inició un abordaje escalonado. Inicialmente, se realizó una ventriculostomía endoscópica con coagulación de plexos coroideos. Tras una mejoría transitoria, se constató de nuevo una marcada distensión abdominal con fístula de LCR y meningitis secundaria, precisando externalización de la derivación, evidenciándose débitos de hasta 2000 mL LCR diarios. Esto obligó a realizar una resección microquirúrgica extensa de los plexos coroideos y, finalmente, una embolización de arterias coroideas bilaterales por vía endovascular. Presentó una hemiparesia derecha transitoria post-embolización, con recuperación progresiva. El control definitivo se logró con una DVP, permitiendo el alta con evolución favorable hasta la fecha.

LECCIONES APRENDIDAS O IDEAS CLAVE:



SENEP 2026 Almería

41 REUNIÓN
DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE
NEUROCIRUGÍA
PEDIÁTRICA

19 AL 21 DE FEBRERO DE 2026
AUDITORIO MAESTRO PADILLA

"Nuestros niños, nuestros pacientes, nuestra razón de ser"

Este caso destaca que la asociación entre tetrasomía 9 y la hiperplasia de plexos exige estrategias quirúrgicas individualizadas y un manejo multidisciplinar exhaustivo para mitigar el alto riesgo de fracaso de los sistemas de derivación convencionales.



SECRETARÍA TÉCNICA: SOLUTIONS EVENTOS

Tels. 950 532 539 . 608 705 946

Email: secretaria@senep2026.es | Web: senep2026.es

ORGANIZA

