

# **“DISPLASIA DEL CASQUETE TEGMENTAL PONTINO: UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO. REPORTE DE UN CASO”**

Autores:

Carocio Martin, Mariana; Caspi, Mercedes; Gómez Real, José  
Germán; Boroni, Iván; Blanco, Paula

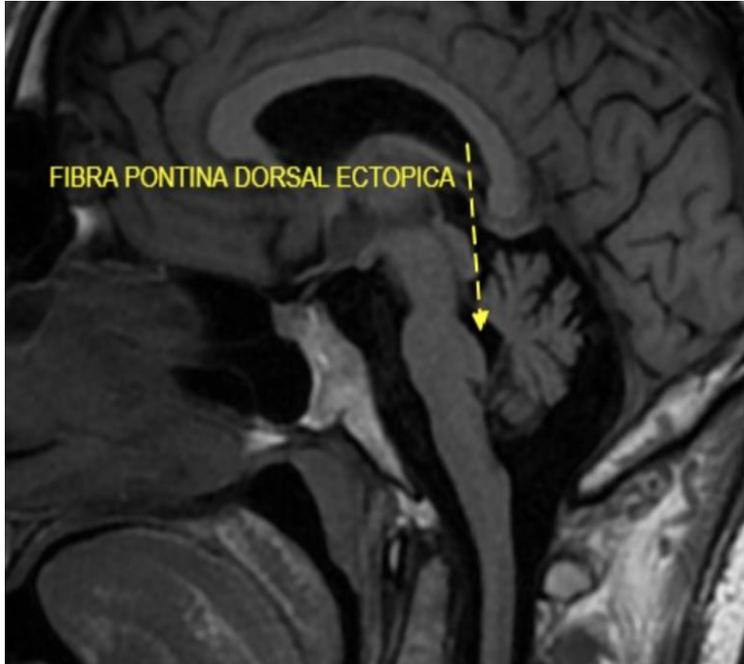
-Los autores refieren no tener conflictos de interés-

# PRESENTACIÓN DEL CASO:

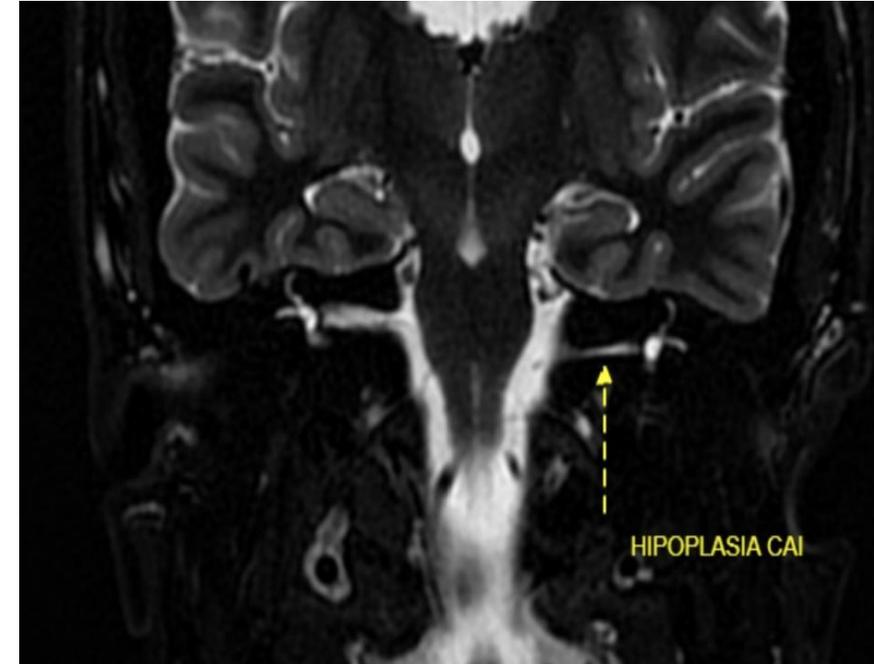
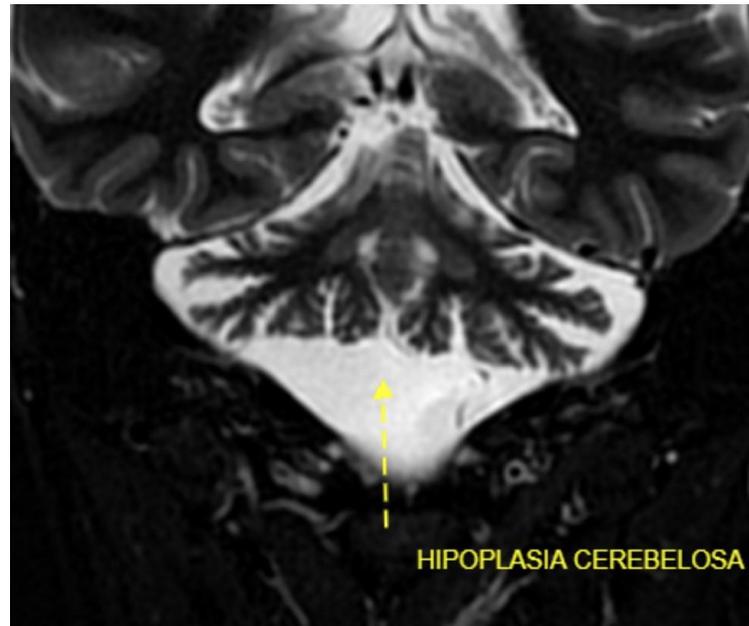
Masculino de 19 años con diagnóstico de epilepsia refractaria a los 12 años, actualmente empeoramiento de frecuencia habitual de crisis aumentando a 1-2 por día. Evaluar posibilidad de colocar estimulador vagal.

Presenta además hipoacusia neurosensorial y parálisis facial izquierda, como así también retraso madurativo.

# HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS:



Hipoplasia de vermis y hemisferios cerebelosos



Hipoplasia del conducto auditivo interno izquierdo

Protuberancia ventral aplanada con una cubierta tegmental.  
Protrusión curva de la protuberancia dorsal desde el tercio medio del tegmento hasta el cuarto ventrículo.

# DISCUSIÓN:

La displasia del tegmento pontino (DTP) en gorra es una malformación congénita poco frecuente del SNC, que se caracteriza por un patrón específico de malformaciones que afectan la fosa posterior, tanto la protuberancia, bulbo, cerebelo y nervios craneales.

Genera retraso del desarrollo, anomalías cerebelosas y piramidales, y disfunción de nervios craneales, conduciendo a pérdida auditiva, trastornos deglutorios y parálisis oculomotora.

Como hallazgos imagenológicos se destacan: fibra pontina transversa dorsal ectópica que se proyecta desde el tegmento hacia el cuarto ventrículo, hipoplasia/aplasia de pedúnculos cerebelosos, signo del “diente molar” mesencefálico caracterizado por lateralización del pedúnculo cerebeloso superior y anomalías de pares craneales.

# CONCLUSIÓN:

La DTP se caracteriza por un retraso en el desarrollo, disfunción de los pares craneales y una inconfundible malformación del romboencéfalo, característica en imágenes, distinguiéndola del resto de las malformaciones de fosa posterior. El reconocimiento precoz es fundamental para proporcionar un tratamiento adecuado, como la colocación de implantes cocleares y/o vagales, entre otros.

# BIBLIOGRAFÍA:

- Hsu C, Sharma R, Di Muzio B, et al. Pontine tegmental cap dysplasia. Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 30 Aug 2024)  
<https://doi.org/10.53347/rID-25470>
- P. Jissendi-Tchofo, D. Doherty, G. McGillivray, R. Hevner, D. Shaw, G. Ishak, R. Leventer and A.J. Barkovich. American Journal of Neuroradiology January 2009, 30 (1) 113-119; DOI: <https://doi.org/10.3174/ajnr.A1305>
- Desai NK, Young L, Miranda MA, Kutz JW Jr, Roland PS, Booth TN. Pontine tegmental cap dysplasia: the neurotologic perspective. Otolaryngol Head Neck Surg. 2011 Dec;145(6):992-8. doi: 10.1177/0194599811412729. Epub 2011 Jun 25. PMID: 21705787.