

CASO CLÍNICO

Meduloblastoma en adultos

Luis Fernando Mejía (1), Fabián Neira (2,3)

1. Pontificia Universidad Javeriana, Residente de Radiología Bogotá, D.C., Colombia.
2. Instituto Nacional de Cancerología E.S.E., Grupo Imágenes Diagnósticas, Bogotá, D.C., Colombia.
3. Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, D.C., Colombia.

Resumen

El meduloblastoma es un tumor frecuente en la población pediátrica, pero relativamente inusual en pacientes adultos. El hallazgo de una lesión hiperdensa que compromete el cerebelo en un adulto sugiere primero metástasis, hemangioblastoma, astrocitoma y con menor frecuencia, meduloblastoma. El subtipo desmoplásico es el más común en los adultos, y, corresponde imaginológicamente a lesiones hiperdensas localizadas principalmente en los hemisferios cerebelosos, a diferencia de los tumores pediátricos habitualmente ubicados en línea media. Se presenta el caso de un paciente adulto con cuadro imaginológico sugestivo de la entidad.

Palabras clave: meduloblastoma, adulto, radiografía, cirugía, radioterapia, quimioterapia

Adult patient with meduloblastoma

Abstract

The medulloblastoma is the most frequent tumor in the pediatric population but is infrequent in adults. If we find a hyperdense lesion that compromises the cerebellum in an adult, first we have to think in metastasis, hemangioblastoma, astrocytoma and less frequently in the medulloblastoma. The desmoplastic subtype is the most prevalent variety in adult populations. Simple computed tomography regularly shows a medulloblastoma as a hyperattenuated lesion located in the cerebellar hemispheres.

Key words: medulloblastoma, adult, radiography, surgery, radiotherapy, drug therapy.

Correspondencia: Fabián Neira, Grupo Imágenes Diagnósticas, Instituto Nacional de Cancerología E.S.E.
Calle 1 No. 9-85, Bogotá, D.C., Colombia.
Teléfono: 3393111
fneira@incancerologia.gov.co

Recibido: 02/02/04; aceptado: 02/02/05

Introducción

Los tumores del sistema nervioso central (SNC) tienen una frecuencia entre 2 y 9 casos por cada 100.000 habitantes/año. Su importancia radica en que representan la neoplasia sólida más frecuente de la infancia, y la segunda causa de muerte por cáncer en menores de 15 años (1). El pronóstico de los tumores cerebrales primarios está determinado por el tipo histológico, extensión tumoral, edad del paciente, estado funcional al momento del diagnóstico y duración de los síntomas (2). La tendencia actual es agrupar los tumores primitivos del SNC con características histológicas comunes, en el grupo de tumores neuroectodérmicos primitivos, reconociendo como tales a los meduloblastomas, los ependimoblastomas, los pineanoblastomas, el neuroblastoma cerebral, el estesioneuroblastoma y al meduloepitelioma (3).

Los meduloblastomas son neoplasias malignas e invasivas que se localizan preferentemente en la fosa posterior, y representan aproximadamente el 25% de las neoplasias primarias del SNC en los niños y adolescentes. En los adultos constituyen el 0,5% de los tumores cerebrales, y presentan al momento del diagnóstico diseminación a través del líquido cefalorraquídeo en el 10% al 15% y en más del 50% durante el transcurso de la enfermedad (2). Existen variantes histológicas del meduloblastoma, entre las cuales cabe mencionar la clásica, caracterizada por la presencia de células redondeadas estrechamente unidas, con un núcleo hiper cromático ovalado; el meduloblastoma desmoplásico, que representa una variante con abundante colágeno y reticulita, y el meduloblastoma de células grandes, compuesta por células con núcleos redondeados (4).

El tratamiento se basa en la cirugía que debe intentar una reducción tumoral máxima, seguida de la radioterapia que juega un papel esencial. Sin embargo, las técnicas de tratamiento parecen estar condicionadas por la posibilidad de diseminación leptomeníngea. Es por esto que el volumen de tratamiento corresponde a la totalidad del SNC, con técnicas de irradiación craneoespinal para alcanzar dosis entre 35 y 36 Gy, usando un fraccionamiento convencional e intensificación sobre el lecho quirúrgico con dosis de 55 Gy (3,4). La quimioterapia ha mostrado actividad marginal en el tratamiento de las recidivas y algunos estudios clínicos han sugerido que la terapia adyuvante antes de la radioterapia podría mejorar la supervivencia global en

aquellos pacientes adultos con factores pronósticos desfavorables y en niños menores de 3 años (2-4).

A continuación se presenta el caso de una mujer de 33 años con el diagnóstico de meduloblastoma, haciendo énfasis particular en las características imaginológicas.

Descripción del caso

Se trata de una paciente de 33 años quien consultó en 1995 por presentar cuadro de episodios convulsivos generalizados; se practicó una escanografía simple en la cual se evidenció una lesión hiperdensa que comprometía el hemisferio cerebeloso izquierdo con hidrocefalia obstructiva. Fue llevada a cirugía en dos ocasiones, en agosto y en noviembre del mismo año, y se realizó resección completa de la lesión dejando un drenaje ventrículo-peritoneal. Recibió terapia adyuvante con radioterapia (55 Gy) y quimioterapia a base de temozolamida. En el control imaginológico de enero del año 2004, se evidenció una masa en el lecho quirúrgico de 3 x 4cm que realizó con el contraste, por lo que se decidió llevar a cabo una nueva intervención, realizada en mayo del 2004. Se encontró una recidiva tumoral con compromiso extenso de la fosa posterior (figuras 1 a 4). El informe patológico reportó un tumor de origen embrionario, caracterizado por células redondas ovas pequeñas con escaso citoplasma, núcleo hiper cromático con alto índice mitótico y formación de escasas roseta, proliferación de vasos sanguíneos y áreas de hemorragia reciente asociada a necrosis focal. Fue clasificada entonces como un meduloblastoma clásico grado IV.

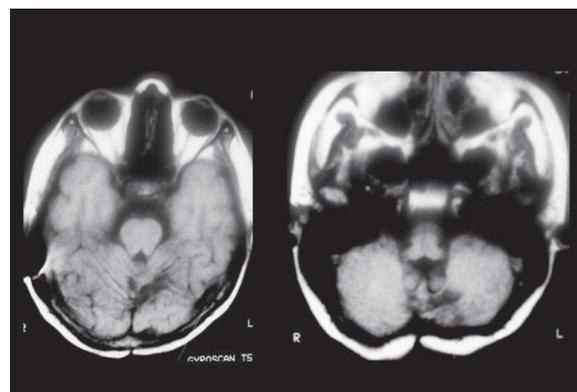


Figura 1. Control postquirúrgico 2002. RM potenciada en T1 simple. Cambios postquirúrgicos en fosa posterior con área gliótica residual y calcificación periférica sin signos de recidiva neoplásica.

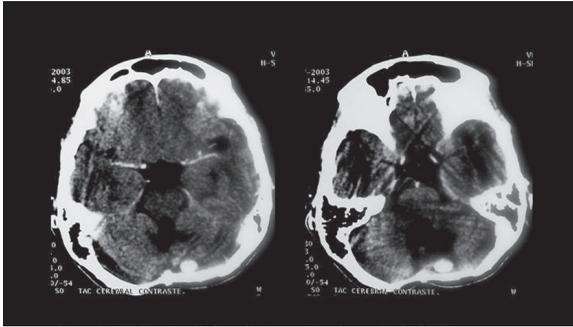


Figura 2. TAC contrastado; estudio practicado en el 2003 en el que se aprecian cambios posquirúrgicos sin realce anormal ni efecto de masa que indiquen recaída [calcificación cicatricial marginal].

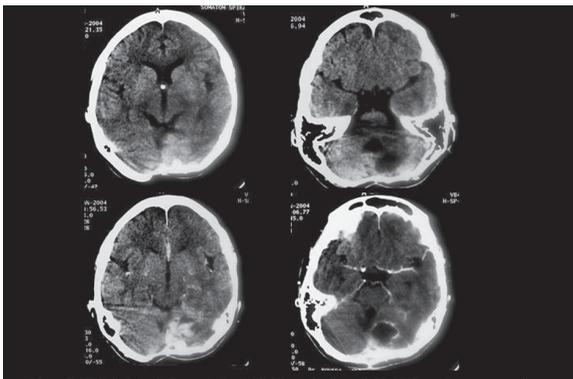


Figura 3. TAC simple (arriba) y contrastado (abajo) practicado en el año 2004, en el que se encuentra masa intraaxial hiperdensa, con realce moderado. Tiene nuevo componente quístico intralesional y efecto compresivo (imágenes sugestivas de recaída).

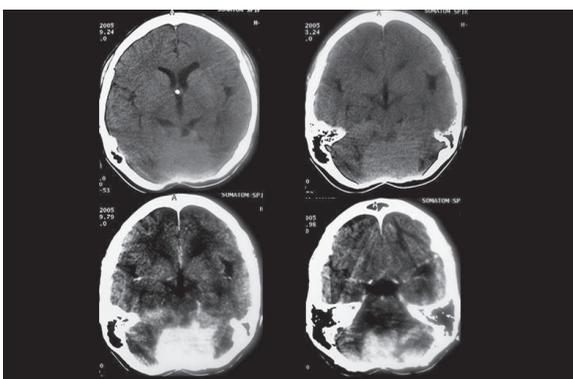


Figura 4. TAC simple (arriba) y contrastado (abajo) practicado en el 2005. Se aprecia rápido aumento en el volumen tumoral, lesión hiperdensa en el simple con realce y efecto compresivo, además, catéter de derivación. La patología y las imágenes indican recaída tardía en el lecho.

Discusión

El meduloblastoma es uno de los tumores más comunes de la fosa posterior en la infancia; ocasiona cerca del 30% de las neoplasias ubicadas en este lugar en la población pediátrica. Representa cerca del 50% de los tumores cerebelosos de los niños y sólo el 0,4% a 1% de los tumores en los adultos (4,5).

Es un tumor invasivo maligno que pertenece al grupo de tumores primitivos neuroectodérmicos. El 75% se manifiesta clínicamente antes de los 15 años con una presentación bimodal, entre los 4 y 8 años y de los 15 a 35 años (3). En los niños el compromiso más frecuentes es en el vermis y en los adultos, la localización suele ser más lateral, hacia los hemisferios cerebelosos (6).

El meduloblastoma es un tumor de rápido crecimiento y se disemina al cuarto ventrículo y al acueducto por el líquido cefalorraquídeo; alrededor del 20% presenta metástasis epidurales retrógradas o subaracnoideas al momento del diagnóstico. El tumor se origina usualmente en las células de la capa fetal granular del cerebelo o del velum medular inferior con crecimiento anterior hacia el cuarto ventrículo. En los adultos estas células migran desde la parte posterior del velum medular hacia una dirección superior y lateral, de ahí su ubicación hemisférica (6,7).

Clínicamente, se presenta con hidrocefalia obstructiva y con signos de disfunción cerebelosa. La mayoría de los pacientes tienen síntomas por menos de 3 meses, lo que refleja su agresividad, y la cefalea y el vómito se presentan como los hallazgos más comunes. Otros signos habituales son: el papiledema, el nistagmus, ;a ataxia y la diadocoquinesia, mientras las convulsiones son raras (8).

Patológicamente se subdivide en cuatro tipos: el clásico, el desmoplásico, el nodular extenso con cambios avanzados de diferenciación y el de células grandes; otros menos comunes son el medulomioblastoma y el meduloblastoma melanótico. El subtipo clásico se caracteriza por tener un patrón denso, con células hiper cromáticas con núcleos redondeados u ovals, con gran actividad mitótica y apoptosis. En el desmoplásico se identifican zonas nodulares de reticulina rodeadas por colágeno. El meduloblastoma con extensa nodularidad y diferenciación avanzada se presenta con uniformidad intranodular y celular acompañado de una matriz fina fibrilar y, ocasionalmente, células

ganglionares maduras; es habitual encontrarlo en niños menores de 3 años. El meduloblastoma de células grandes representa la forma menos común, caracterizado por células redondas y grandes con nucléolos prominentes y abundante citoplasma; esta variedad es la de peor pronóstico (3,9). El estudio patológico de nuestro caso mostró una lesión sólida con márgenes convexos y focos de necrosis y hemorragia; estas características parecen ser más frecuentes en pacientes con el síndrome de nevus de células basales (síndrome de Gorlin) y en los síndromes de Turcot, ataxia telangiectasia y xeroderma pigmentoso (9).

En la escanografía simple se observan lesiones homogéneas, hiperdensas de bordes bien definidos localizadas en la línea media y acompañadas de hidrocefalia en el 95% de los casos (6). La homogeneidad tisular y la hiperdensidad lo diferencian del ependimoma y en los adultos son ligeramente más hipodensos que en los niños. Puede haber calcificaciones intratumorales pequeñas en el 10% al 30% de los casos, al igual que degeneración quística hasta en 20% de los niños y en el 82% de los adultos (4,7). Los meduloblastomas se acompañan frecuentemente de edema peritumoral que en la escanografía con contraste se observa como un refuerzo homogéneo moderado o intenso de la masa tumoral; ésta puede ser isodensa hasta en el 10% de los casos y las áreas correspondientes a las siembras tumorales demuestran un refuerzo homogéneo similar. En la resonancia magnética son hipointensos en T1 e isointensos en T2 (4-9).

Otra diferencia entre el meduloblastoma y el ependimoma es que estos últimos ensanchan el cuarto ventrículo mientras mantiene su forma a diferencia del meduloblastoma que lo distorsiona. En los adultos, la hemorragia tumoral es común y pueden manifestarse como masas mal definidas localizadas en los hemisferios cerebelares. Los meduloblastomas en los adultos corresponden, principalmente, al grupo desmoplásico que tiene una mayor tendencia a recurrir (7).

El diagnóstico diferencial se debe hacer por edades, en los niños, el principal es el ependimoma y en los adultos, las metástasis, el hemangioblastoma y el astro-

citoma. Las metástasis son las masa cerebelares más común en los adultos; son muy variadas en su presentación y el hemangioblastoma es la neoplasia primaria más común del cerebelo en los adultos. La mayoría se ven como masas quísticas con realce mural nodular intenso. El 10% de los linfomas del SNC ocurre en el cerebelo con característica hipointensidad en T2 (5-7).

El manejo convencional es la resección acompañada de radio y quimioterapia que ofrecen, en conjunto, una supervivencia a 10 años en el 50% a 70% de los casos, como se ha visto en el seguimiento del caso descrito (4). En los adultos es frecuente encontrar enfermedad recurrente que se desarrolla luego de 2 años del tratamiento. Las recurrencias se presentan principalmente en la fosa posterior seguida por la región subfrontal (5-10).

Los hallazgos escanográficos que sugieren diseminación meníngea incluyen: el realce de las cisternas y de los surcos, el realce ependimario, subependimario y tentorial, y la hidrocefalia comunicante. El meduloblastoma es el tercer tumor cerebral en frecuencia que se presenta con metástasis extraneurales después del glioblastoma multiforme y el meningioma. El 5% de las metástasis son sistémicas, principalmente, de localización ósea, que son las más comunes (77%), seguido de los ganglios linfáticos (33%), pulmón (17%), músculo (13%) e hígado (10%) (8). Las lesiones óseas usualmente se presentan como metástasis escleróticas (65%), líticas (35%) y mixtas (5%) (7).

El meduloblastoma es un tumor raro en los adultos que debe tenerse en cuenta en los diagnósticos diferenciales de las lesiones de la fosa craneal posterior. En esta paciente el subtipo que se presentó no es el más frecuente para la edad (clásico) y el diagnóstico diferencial más importante que debía tenerse en cuenta en ella son la metástasis, teniendo en cuenta la edad y la presentación imaginológica; sin embargo, la ubicación hemisférica de la lesión, su hiperdensidad y la recaída tardía en el lecho quirúrgico son características del comportamiento imaginológico y clínico del meduloblastoma.

REFERENCIAS

1. Arseni C, Ciurea AV. Statistical survey of 276 cases of medulloblastoma (1935-1978). *Acta Neurochir* 1981;57:159-166.
2. Pollak IF. Brain tumors in children. *N Eng J Med* 1994;331:1500-1507.
3. Rorke LB. The cerebellar medulloblastomas and its relationship to primitive neuroectodermal tumors. *J Neuropathol Exp Neurol* 1983;42:1-15.
4. Palmero R, Jiménez A, Rodríguez R, Hernández H, Galárraga J, Machado C. Evaluación no invasiva mediante resonancia magnética del medulloblastoma desmoplásico. A razón de un caso. *Rev Mex Neuroci* 2004;5(6):635-640.
5. Packer RJ. Childhood medulloblastoma. Progress and future challenges. *Brain Dev* 1999;21:75.
6. Bragg DG, Rubin P, Hricak H. Medulloblastoma. *Oncologic Imaging* 2002;146:743-745.
7. Koeller KK, Rushing EJ. Medulloblastoma: a comprehensive review with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2003;23:1613-1637.
8. Malheiros SM, Franco CM, Stavale JN. Medulloblastoma in adults: a series from Brazil. *J Neurooncol* 2002;60(3):247-53.
9. Malheiros SM, Carrete H Jr, Stavale JN, Santos AJ. MRI of medulloblastoma in adults. *Neuroradiology* 2003;45(7):463-7.
10. Barai S, Bandopadhyaya GP, Julka PK, Dhana-pathi H, Haloi AK, Seith A. Cerebellar medulloblastoma presenting with skeletal metastasis. *J Postgrad Med* 2004;50(2):110-2.