

Meduloblastoma congénito gigante de presentación y localización atípicas

O. López Suárez, M.L. Couce Pico, A. Baña Souto, A. Pérez Muñuzuri, J.M. Fraga Bermúdez

Unidad de Neonatología. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela (A Coruña)

Resumen

El meduloblastoma congénito es uno de los tumores intracraneales más frecuentes en la edad pediátrica; sin embargo, su presentación es poco frecuente antes de los 2 meses de vida. Presentamos el caso de un recién nacido con un meduloblastoma congénito gigante, con sintomatología en el periodo neonatal inmediato y de localización atípica. Este tipo de tumor debe ser tenido en consideración al realizar el diagnóstico diferencial de la hidrocefalia congénita.

Palabras clave: Congénito, meduloblastoma, recién nacido

Abstract

Title: Congenital giant medulloblastoma with atypical presentation and location

Congenital medulloblastoma is one of the most frequent pediatric intracranial tumors, however, it is unusual its presentation before the two months of life. We are presenting the case of a new-born infant with a giant congenital medulloblastoma, with symptoms in the immediate neonatal period and atypical location. This kind of tumor must be taken on account when making a differential diagnosis of congenital ventricular hydrocephalus.

Keywords: Congenital, medulloblastoma, newborn

Fecha de recepción: 18/03/12. Fecha de aceptación: 24/04/12.

Correspondencia: O. López Suárez. Unidad de Neonatología. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. Travesía Choupana, s/n. 15706 Santiago de Compostela (A Coruña). Correo electrónico: olallaels@mundo-r.com

Cómo citar este artículo: López Suárez O, Couce Pico ML, Baña Souto A, Pérez Muñuzuri A, Fraga Bermúdez JM. Meduloblastoma congénito gigante de presentación y localización atípicas. Acta Pediatr Esp. 2013; 71(5): e113-e118.

Introducción

El meduloblastoma es uno de los tumores pediátricos intracraneales más frecuentes, ya que representa hasta el 30% de los tumores cerebrales en la infancia. En el 50% de los casos, el meduloblastoma se presenta en la primera década de la vida^{1,2}.

Sin embargo, el meduloblastoma congénito es una entidad extremadamente infrecuente, con una prevalencia entre el 1,7 y el 8,3%^{3,4} de los tumores cerebrales congénitos. En la mayoría de los casos se trata de tumores de fosa posterior, de localización habitual en el cerebelo⁵, y que se presentan clínicamente en los 2 primeros meses de vida, con vómitos, aumento del perímetro craneal y fontanela anterior tensa.

Presentamos el caso de un recién nacido con un meduloblastoma congénito gigante, con clínica en el periodo neonatal inmediato y de localización atípica.

Caso clínico

Recién nacida, fruto del segundo embarazo de una madre de 37 años de edad, sin antecedentes familiares de interés. Las ecografías antenatales del primero y segundo trimestre fueron normales; en el tercer trimestre de gestación se realizó una ecografía 2 semanas antes del parto, completamente normal, y una ecografía al ingreso de la madre en el paritorio, con evidencia de una hidrocefalia severa panventricular. Ante este hallazgo, se decide realizar el parto mediante cesárea a las 37 + 3 semanas de edad gestacional.

El neonato presenta llanto espontáneo y un peso de 2590 g. Al minuto de vida realiza una apnea con bradicardia hasta 50 lpm, que precisa ventilación mediante bolsa autoinflable, recuperando la frecuencia cardíaca e iniciando respiración espontánea. El Apgar al minuto y a los 5 minutos de vida fue de 5 y 7, respectivamente.

A su ingreso en la unidad de cuidados intensivos neonatal se constata en la paciente un escaso esfuerzo respiratorio con tendencia a la hipoxia, por lo que se intuba y se conecta a ventilación mecánica invasiva. En la exploración física destaca un aspecto disarmónico, con peso y longitud en el percentil 20, y un perímetro craneal de 35 cm (p90), así como paresia de las extremidades, más llamativa en las superiores, con reflejo de Moro ausente.

La ecografía transfontanelar confirma la existencia de una hidrocefalia panventricular, con aumento de la cisterna magna y del tamaño del tronco cerebral. En la resonancia magnética (RM) cerebral y medular se observa una tumoración en el tronco-médula cervical, que se extiende a lo largo de la totalidad del canal raquídeo, con escaso realce tras la inyección de contraste (figuras 1 y 2).

En el hemograma al ingreso destacan 38.690 leucocitos/mm³ (81% neutrófilos, 10% cayados), sin blastos en el frotis de sangre periférica. Asimismo, se realizó un electroencefalograma, que presentaba un trazado de base mal estructurado con brotes agudos alternantes sugestivos de sufrimiento cerebral.

Ante los hallazgos clínicos y de neuroimagen, así como la imposibilidad de exéresis quirúrgica, se decide instaurar una limitación del esfuerzo terapéutico, pero la paciente falleció a los 5 días de vida.

Los hallazgos anatomopatológicos de la necropsia pusieron de manifiesto un meduloblastoma anaplásico, con positividad focal de las células neoplásicas para la sinaptofisina (figura 3). El índice de proliferación medido con MIB-1 fue mayor del 90%.

Discusión

Aunque se han empleado distintos criterios para definir un tumor como congénito, la mayoría de los autores considera tumores cerebrales congénitos los que se diagnostican y/o producen síntomas antes de los 2 primeros meses de vida⁶. Son muy raros, ya que constituyen el 1,3% de los tumores cerebrales en la edad pediátrica⁶. Su diagnóstico es posible por la generalización de las técnicas de imagen, como la ecografía y la RM.

La mayoría de los tumores cerebrales congénitos se localiza en la zona supratentorial, mientras que es a partir del segundo año de vida cuando existe un ligero predominio del compartimento infratentorial. De ellos, el más frecuente es el teratoma, que representa entre un tercio y la mitad de los tumores cerebrales en los niños menores de 2 meses⁶.

El meduloblastoma congénito es una entidad extremadamente infrecuente, habitualmente de localización cerebelosa, con realce en la RM cerebral tras la administración de contraste, y cuya forma de presentación más frecuente es el aumento del perímetro craneal, junto con una fontanela anterior abombada; otros síntomas, como los vómitos o la clínica derivada de la afectación cerebelosa, son más frecuentes en edades más avanzadas, debido a que la elasticidad del cráneo del neonato y la capacidad de adaptación funcional del cerebro inmaduro condicionan que el tumor pueda alcanzar un gran tamaño antes de producir sintomatología.

En algunas series existe cierta predominancia en el género femenino (2,3:1)⁷, frente a la prevalencia masculina de los tumores cerebrales en otras edades pediátricas; en este caso se trataba efectivamente de una paciente de género femenino.

Lo llamativo de nuestro caso es, por una parte, la presentación en el periodo neonatal inmediato (no encontramos en la bibliografía ningún otro caso de presentación tan precoz) y, por otra parte, la localización, ya que a pesar de ser infratentorial, no existía afectación del cerebelo, sino del tronco y la médula cervical, sumado además a la rápida progresión tumoral, ya que en las ecografías antenatales

realizadas 2 semanas antes del parto no se visualizaba hidrocefalia ni ninguna otra alteración que hiciera sospechar la presencia de un tumor cerebral.

Resulta destacable también el escaso realce de la lesión tras la inyección de contraste paramagnético, que si bien puede no estar presente hasta en el 7,5% de los meduloblastomas pediátricos⁸, es extremadamente raro que no se produzca en el meduloblastoma congénito⁷.

Por todos estos motivos, el diagnóstico definitivo se basa en el estudio anatomopatológico y en la positividad de las células tumorales para la sinaptofisina.

El pronóstico de los tumores cerebrales congénitos es muy malo, a pesar de los avances en las técnicas quirúrgicas, con tasas de supervivencia muy bajas y con secuelas psicomotoras severas en los supervivientes, dado que a las dificultades de extirpación quirúrgica se suma la imposibilidad de administrar radioterapia debido a sus efectos secundarios en la esfera intelectual.

En este caso, dada la extensión de la lesión tumoral, la rápida progresión y el deterioro general secundario a la misma, se decidió, previo consentimiento informado de la familia, instaurar una limitación del esfuerzo terapéutico.

Consideramos este caso de interés clínico, tanto por las peculiaridades de su presentación como por lo infrecuente de su prevalencia. En la actualidad son escasas las referencias a este tipo de patología en el periodo neonatal. Por todo ello, a pesar de su extrema rareza, en el diagnóstico diferencial de la hidrocefalia ventricular congénita hay que tener en consideración el meduloblastoma congénito, que puede estar presente en el periodo neonatal inmediato.

Bibliografía

1. Report of Brain Tumor Registry of Japan (1969-1996). *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2003; 43 Supl: 1-111.
2. Rengachary SS, Ellenbogen RG. *Principles of neurosurgery*, 2.^a ed. Filadelfia: Elsevier Mosby, 2005.
3. Haddad SF, Menezes AH, Bell WE, Godersky JC, Afifi AK, Bale JF. Brain tumors occurring before 1 year of age: a retrospective review of 22 cases in an 11-year period (1977-1987). *Neurosurgery*. 1991; 29: 8-13.
4. The Committee of Brain Tumor Registry of Japan. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 1992; 32: 396-409.
5. Nishio S, Morioka T, Fukui M. Medulloblastoma in the first year of life: a report of five cases. *J Clin Neurosci*. 1998; 5(3): 265-269.

6. Hinojosa J, Muñoz A, Esparza J, Muñoz MJ. Tumores cerebrales congénitos: presentación de nueve casos y revisión de la literatura. *Neurocirugía*. 2003; 14: 33-40.
7. Komatsu F, Tsugu H, Nonaka M, Tsutsumi M, Yanai F, Yukitake K, et al. Congenital medulloblastoma with atypical MRI appearance. *Pediatr Neurosurg*. 2008; 44: 165-168.
8. Arakawa H, Yamaguchi Y, Numoto TR, Sawauchi S, Nakazaki H, Terao T, et al. A case of medulloblastoma with atypical MRI appearance. *Jpn J Neurosurg*. 2003; 12: 534-538.



Figura 1 y 2. Hidrocefalia panventricular y extensión del tumor a lo largo de todo el canal raquídeo

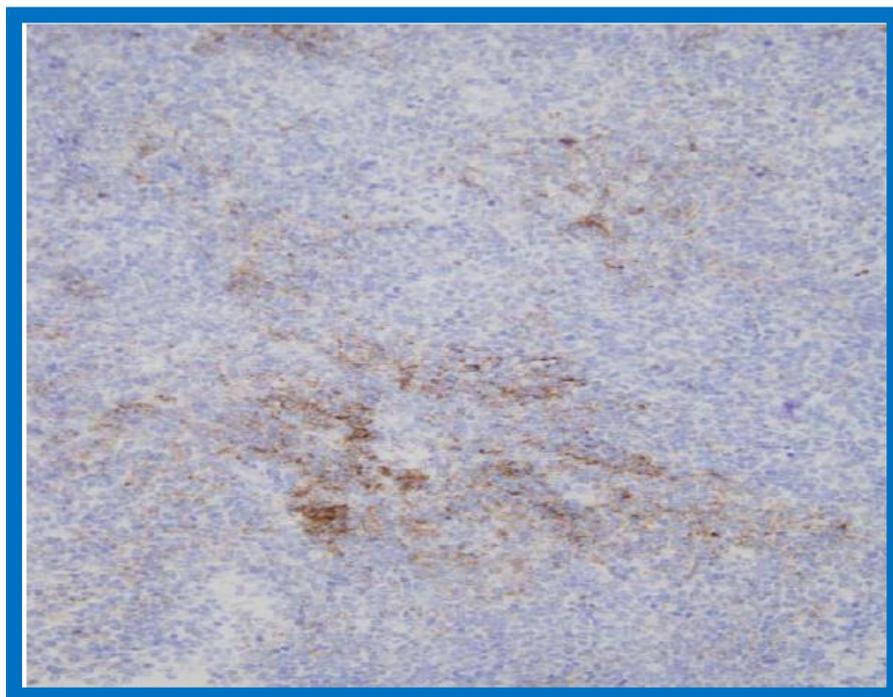


Figura 3. Positividad de las células tumorales para la sinaptofisina