

TUMOR RABDOIDE TERATOIDE ATIPICO, REPORTE DE UN CASO

Centro de Diagnóstico Rossi

Dra. Bravo Briones Nancy

Dr. Gonzalez Cristian

Dr. MartinsFernandes Lana Lucas

Dr. Peña Saravia Jhon Jairo



Rossi
Cuidándose siempre

Presentación del caso

Paciente masculino de 6 meses de edad, que comienza con un cuadro clínico de 1 mes de evolución de vómitos postprandiales persistentes, estrabismo y ptosis palpebral bilateral.

Previamente sano, nacido a las 39 semanas de gestación por parto vaginal, sin complicaciones perinatales, APGAR 9/10. Embarazo controlado, sin antecedentes prenatales y con serologías negativas.

Al examen físico se encuentra afebril, clínica y hemodinamicamente estable, bradicardico e hipertenso.

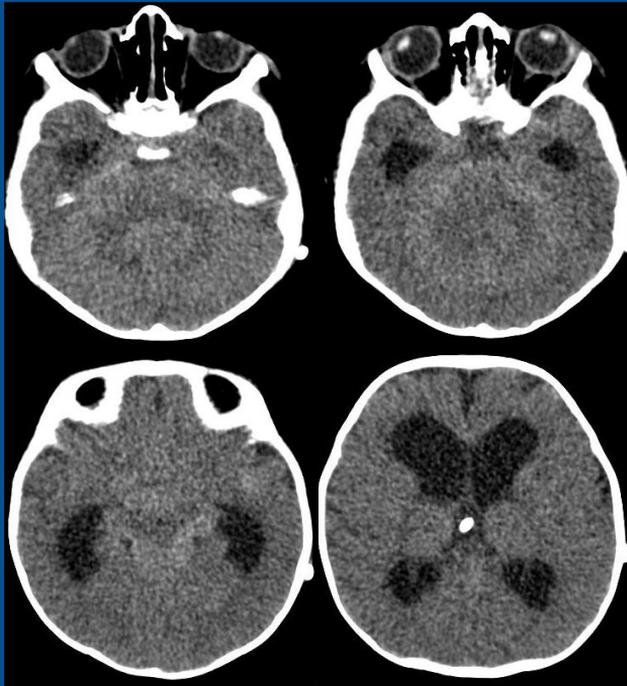
En la examinación neurológica se encuentra hiporreactivo y con pupilas reactivas asimétricas.

Previo al ingreso a nuestra institución se realizó estudio del LCR y hemocultivos (negativos) y TC encefálica, donde se evidenció hidrocefalia, por que se le colocó sistema de derivación ventricular.

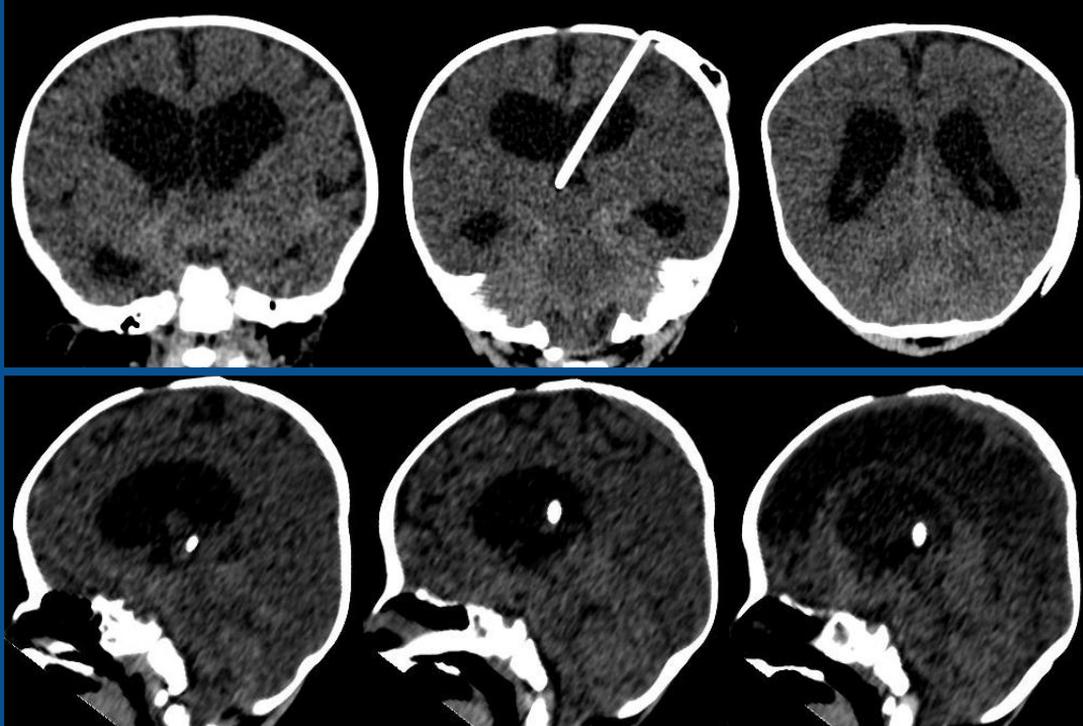
Se piden estudios de imágenes: TC Y RM.



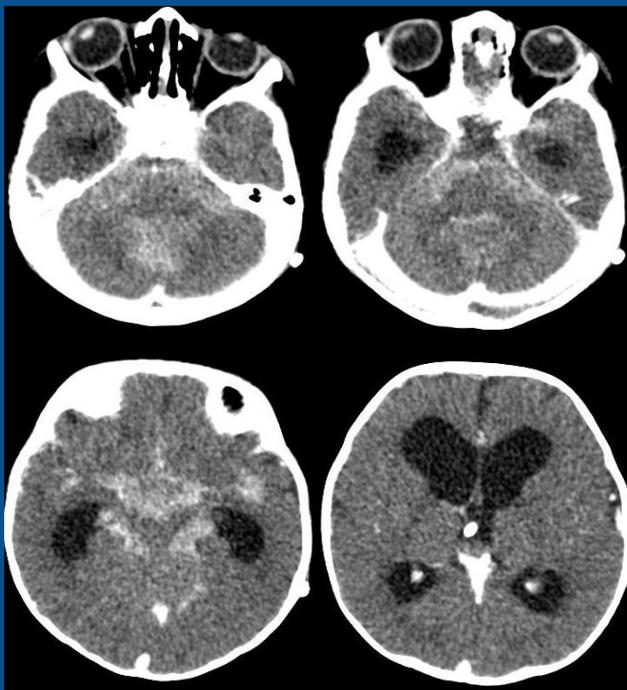
TC SIN CONTRASTE



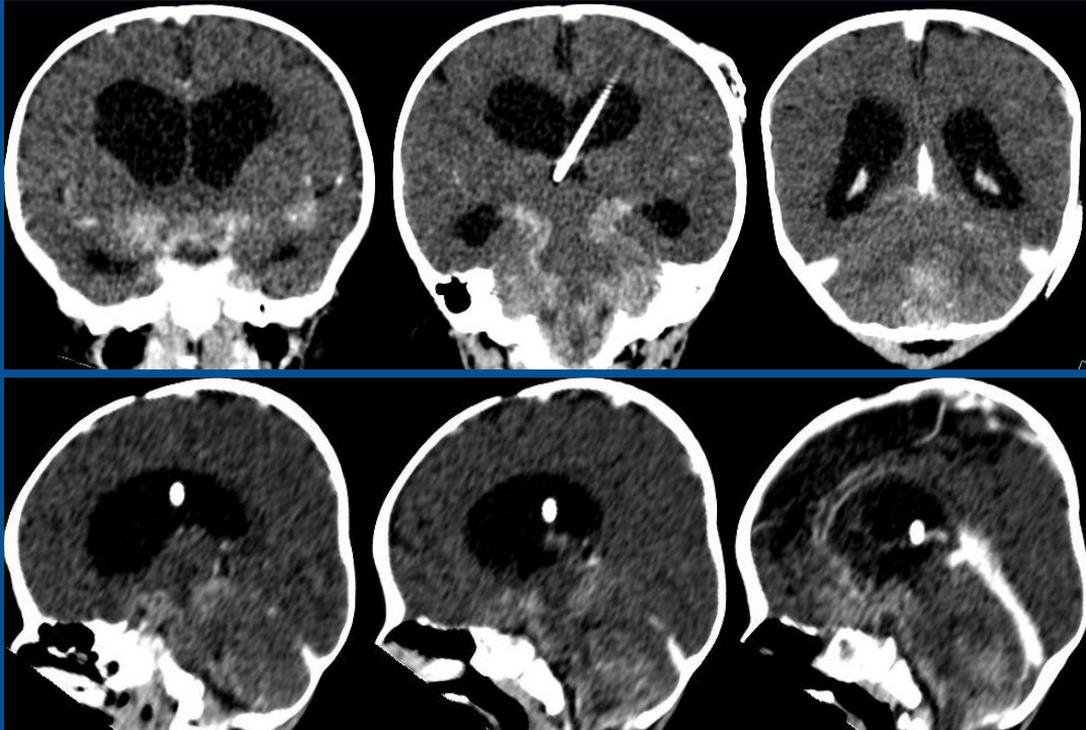
En la tomografía sin contraste se observa una imagen espontáneamente hiperdensa a nivel de la fosa posterior, con extensión hacia las cisternas, y descenso de las amígdalas cerebelosas. Hidrocefalia supratentorial con sistema de derivación ventricular.



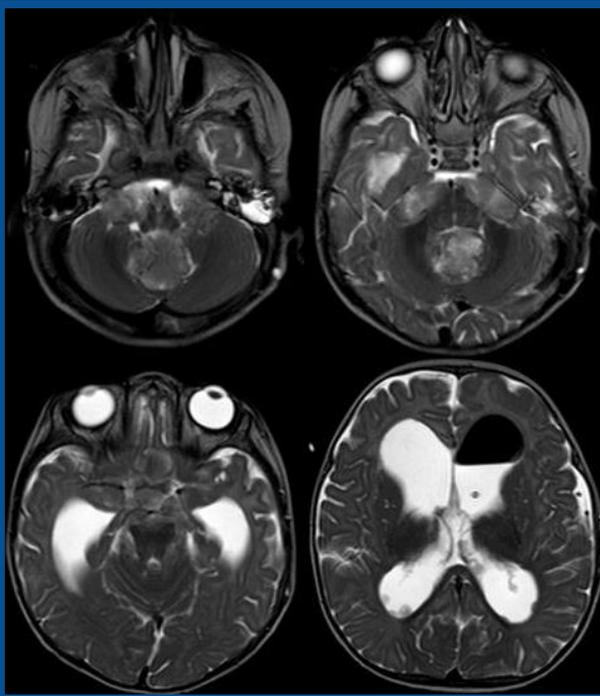
TC CON CONTRASTE



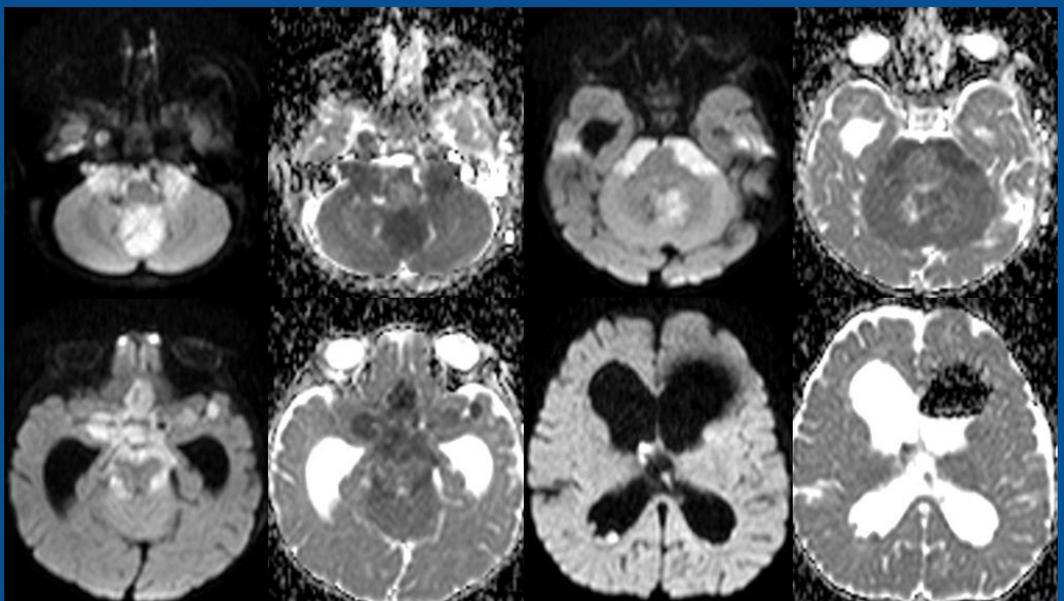
Con la administración del contraste endovenoso se evidencia realce de las imágenes evidenciadas previamente, con compromiso del vermis cerebeloso, cisternas peritroncales e infiltración de las meninges.



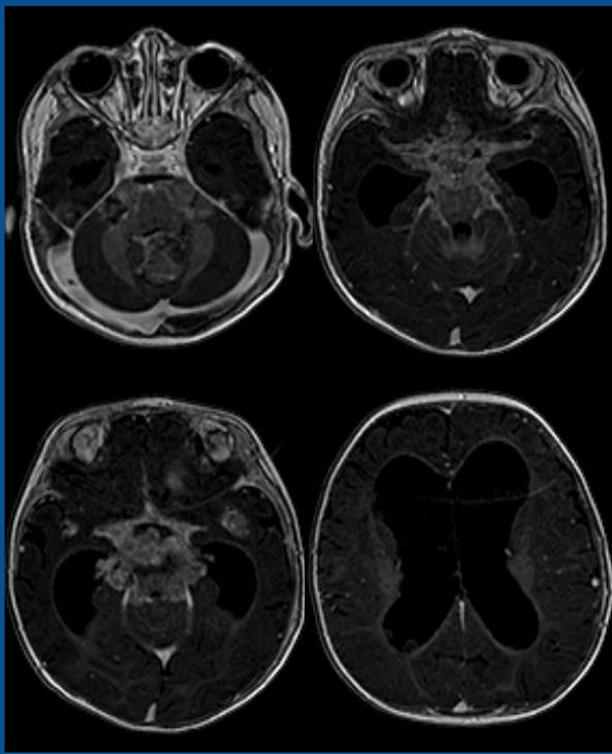
RM CON CONTRASTE



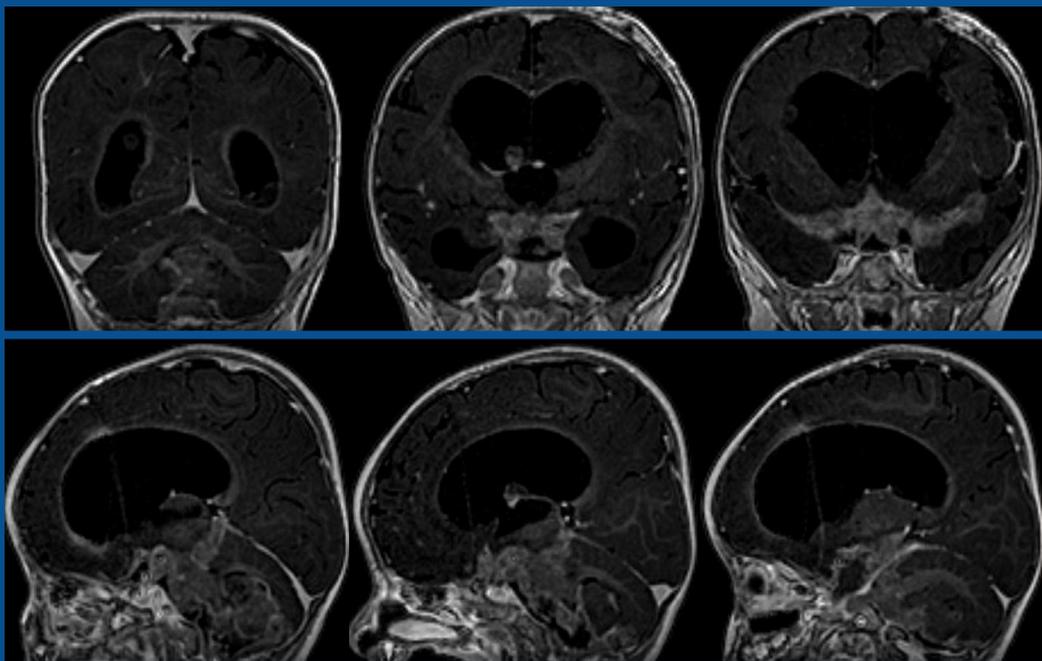
Secuencias T2 (izquierda) y Difusión valor B1000 con mapa de ADC (abajo): se identifican múltiples lesiones nodulares que se ubican en el vermis cerebeloso, el bulbo, cisternas peritroncales, basales, y silvianas, con extensión intraventricular en contacto con el epéndimo, con marcada restricción acuosa.



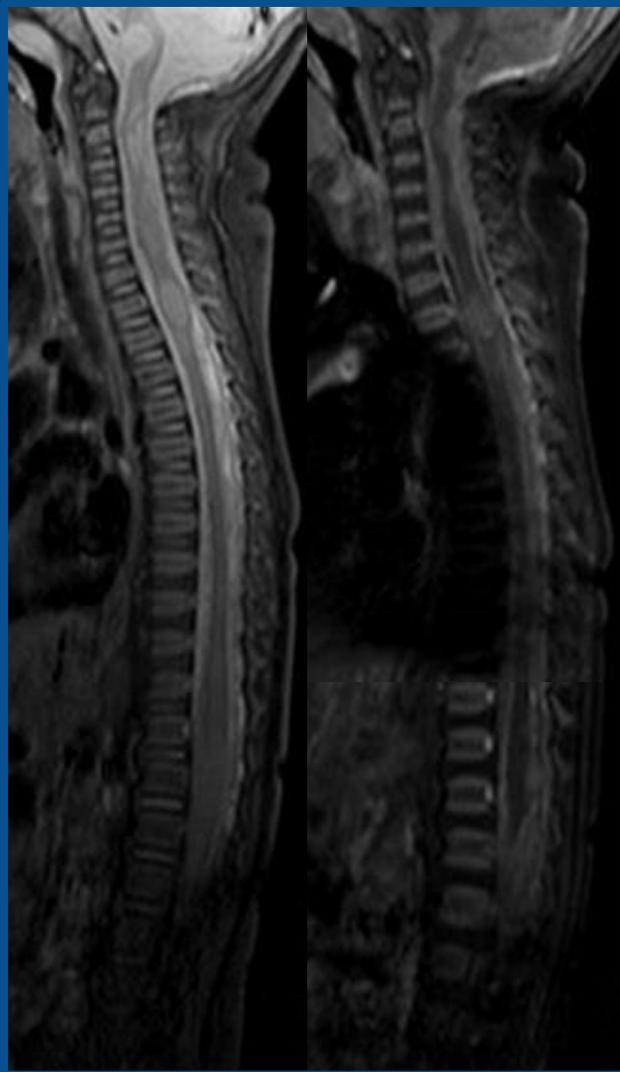
RM CON CONTRASTE



T1 post contraste con reconstrucción multiplanar MPR, donde se observa realce de los hallazgos previamente descriptos.



RM CON CONTRASTE



Secuencias T2 Stir a la izquierda y T1 post contraste a la derecha, que muestran imágenes nodulares a nivel del cordón medular cervical y dorsal hasta D3, como así también en el epicono y cono medulares, y en la totalidad de los espacios subaracnoideos perimedulares.

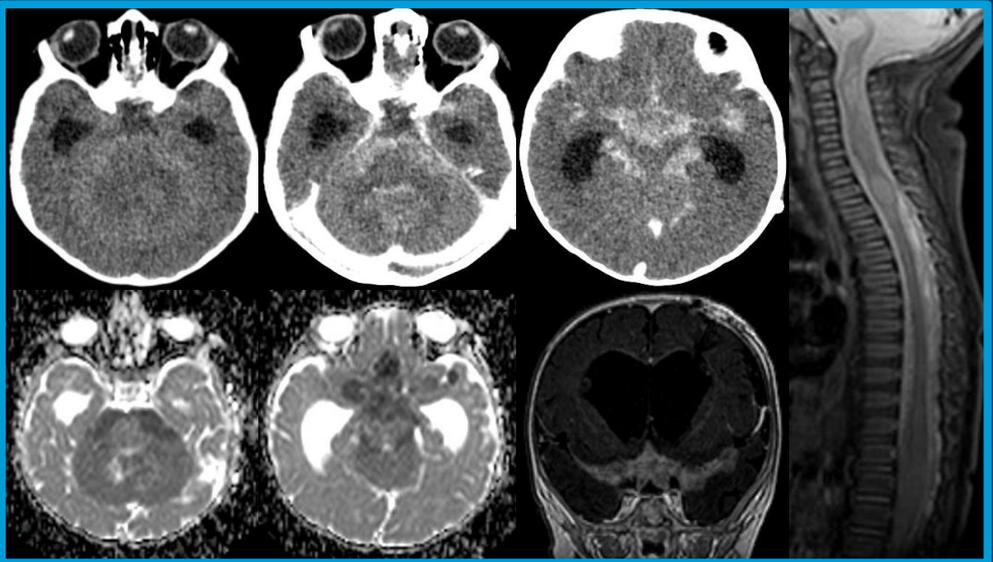


HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

TC encefálica donde se evidencia hidrocefalia y descenso de las amígdalas, con una lesión en fosa posterior espontáneamente hiperdensa. Tras la administración del contraste endovenoso se evidencia compromiso del vermis, de las cisternas y meninges.

En la RM se evidencia además imágenes nodulares intraventriculares, subependimarias y en el cordón medular cervical, dorsal, epicóncavo y cóncavo, y en los espacios subaracnoideos perimedulares.

Dichos hallazgos son sugestivos de atipia primaria de alto grado en fosa posterior, con diseminación leptomenígea, por lo que se decide realizar biopsia de la lesión, donde se confirma el diagnóstico de *tumor teratoide rabdoide atípico*.



TUMOR TERATOIDE RABDOIDE ATIPICO

El tumor teratoide rabdoide atípico es un tumor embrionario poco frecuente (2-3% de los tumores primarios del SNC), que se da en la infancia. Se trata de un tumor muy agresivo (grado IV de la OMS) por lo que el tratamiento consta de resección total y adyuvancia (QMT – RDT).

Es un tumor hipercelular y heterogéneo. Por su origen embrionario, presenta aéreas sólidas, quísticas, hemorrágicas, y calcificaciones internas. Es un tumor infiltrante, por lo que sus bordes son poco definidos. Frecuentemente es irresecable al momento del diagnóstico por la infiltración del parénquima. Dada su ubicación genera en la mayoría de los casos hidrocefalia obstructiva.



- En la TC se presentan como una masa sólida heterogénea, hiperdensa espontáneamente. Puede presentar calcificaciones, hemorragia y necrosis intratumoral. Presenta un intenso realce heterogéneo con el contraste endovenoso.
- La RMN permite una mejor caracterización de la lesión. Generalmente es isointensa al parénquima en T₁, heterogénea en T₂ y con restricción en DWI y caída en el mapa de ADC, lo que refleja la alta celularidad de estos tumores. El contraste endovenoso es esencial para detectar la diseminación en el LCR.
La espectroscopía muestra un patrón de alto grado, con colina, lípidos y lactato elevado.
- Para realizar una estadificación apropiada es necesario realizar una RM del cordón medular con contraste ya que 1/3 de los casos presentan diseminación leptomeníngea al momento del diagnóstico, lo cual indica peor pronóstico.



Los tumores del sistema nervioso central en pediatría son la segunda causa de cáncer infantil, después de la leucemia. Más del 70% se ubica en la fosa posterior, por lo que la principal clínica es de hipertensión endocraneana debido a la hidrocefalia obstructiva que se produce.

El principal diagnóstico diferencial debe hacerse con el meduloblastoma, que es el principal tumor primario del SNC en la infancia. Otros posibles diagnósticos diferenciales son el PNET, ependimoblastoma, papiloma del plexo coroideo, glioblastoma y teratoma.

TERATOIDE RABDOIDE ATÍPICO	MEDULOBLASTOMA
Niños menores de 20 años, más frecuente menores de 3 años	Niños menores de 10 años, más frecuente menores de 5 años
Ubicación principalmente en fosa posterior, pero puede ubicarse supratentorial	Ubicación en fosa posterior
Diseminación leptomenígea	Diseminación leptomenígea
TC: se presenta como una masa sólida heterogénea, con áreas quísticas y hemorrágicas frecuentemente, puede contener calcificaciones. Espontáneamente hiperdenso, con intenso realce heterogéneo.	TC: se presenta como una masa sólida, infrecuentemente presenta hemorragia, 20% calcificaciones, 40% presenta pequeñas áreas quísticas / necróticas. 90% es espontáneamente hiperdenso, 90% realza relativamente homogéneo, ocasionalmente de forma parcheada.
RM: isointenso en T1, heterogéneo en T2, iso - leve hiperintenso en FLAIR, restricción DWI. Realce post cte.	RM: hipointenso en T1, isointenso en T2, hiperintenso en FLAIR, restricción en DWI. Realce post contraste.



Conclusión

En niños que presentan clínica de hipertensión endocraneana, signos neurológicos focales, convulsiones o meningismo debe realizarse un método de imágenes a fin de descartar un tumor de fosa posterior. Esto es fundamental para determinar no sólo la existencia y localización del tumor, sino también su extensión y efectos secundarios (hemorragia, hidrocefalia, herniación), y en base a estos hallazgos su pronóstico.

Si bien la tomografía computada es el primer estudio que se realiza, el método más sensible y específico es la resonancia magnética con contraste endovenoso.

En el caso del tumor teratoide rabdoide atípico además es fundamental hacer un estudio exhaustivo de todo el neuroeje para estadificar correctamente su extensión.



Referencias Bibliográficas

- 1- Embryonal Tumors of the Central Nervous System; Robert Y. Shih, LTC, MC, USA; Kelly K. Koeller, MD. RadioGraphics 2018; 38:525-541.
<https://doi.org/10.1148/rg.2018170182>
- 2- 2016 Updates to the WHO Brain Tumor Classification System: What The Radiologist Needs to Know; Derek R. Johnson, MD Julie B. Guerin, MD Caterina Giannini, MD, PhD Jonathan M. Morris, MD Lawrence J. Eckel, MD Timothy J. Kaufmann, MD. RadioGraphics 2017; 37:2164-2180.
<https://doi.org/10.1148/rg.2017170037>
- 3- Atypical Teratoid-Rhabdoid Tumor; Anne G. Osborns, MD, FACR; Chang Yueh Ho, MD; StatDX
- 4- Medulloblastoma; Anne G. Osborn, MD, FACR; Majda M. Thurnher, MD. StatDX.
- 5- Tumores de fosa posterior en pacientes pediátricos y su correlación clínica, radiológica y anatómica. Dr. Ignacio Cano Muñoz, Dra. Nancy Cristhel Enriquez Caballero. Anales de Radiología México 2010;4:185-205
- 6- Tumores de la fosa posterior en pediatría. DR. FELIPE OTAYZA [REV. MED. CLIN. CONDES - 2017; 28(3) 378-391]

