

MEDULOBLASTOMA CEREBELOSO BILATERAL EN ADULTOS: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

BILATERAL CEREBELLAR MEDULLOBLASTOMA IN ADULTS: REPORT OF TWO CASES

Fredy Martín Cerquera Cabrera¹

Ricardo Patiño Méndez²

María Isabel Mantilla Mantilla³

RESUMEN

El meduloblastoma hace parte de los tumores neuroectodérmicos primitivos. Es bien conocido que es la neoplasia maligna más frecuente del sistema nervioso central en la población pediátrica y el tumor primario más común de la fosa posterior en niños. A diferencia de lo anterior, su prevalencia es muy baja en la población adulta. Se han descrito signos imaginológicos del meduloblastoma en los niños, que consisten en masas de la línea media, por lo general bien definidas, que característicamente son hiperdensas en las imágenes de tomografía simple y que muestran un realce homogéneo e intenso con la administración del medio de contraste. Al contrario, en la población adulta, estas características varían y se encuentran masas hemisféricas cerebelosas, por lo general mal definidas, que evidencian degeneración quística o necrótica y un realce menor con el medio de contraste, al ser comparadas con las de la población pediátrica. Tanto niños como adultos comparten su apariencia variable en las imágenes de resonancia, así como la afectación secundaria leptomeníngea y a distancia. Este artículo expone dos casos confirmados histopatológicamente de meduloblastomas bilaterales hemisféricos cerebelosos en dos pacientes adultos, con una presentación imaginológica atípica en los hemisferios cerebelosos aún no reportada en la literatura médica.

SUMMARY

Medulloblastoma is considered to be part of the group of primitive neuroectodermal tumors. It is well known that medulloblastoma is the most common malignancy of the central nervous system in the pediatric population, and the most common primary tumor of the posterior fossa in children. In contrast, it has a very low prevalence in adults. Imaging signs of medulloblastoma have been described in children, consisting of mid-line masses, usually well defined and typically hyperdense on non-contrast CT images, but that show intense homogeneous enhancement with contrast medium. In adults, these characteristics vary, usually with poorly defined cerebellar hemispheric masses showing cystic degeneration or necrosis, and minor enhancement with contrast medium, when compared to the pediatric population. Both children and adults share a variable appearance on MRI, as well as secondary leptomeningeal involvement and distant metastases. This paper describes two confirmed cases of bilateral hemispheric cerebellar medulloblastomas in adult patients with an unusual and interesting imaging presentation not yet reported in the literature.

Introducción

El meduloblastoma es un tumor neuroectodérmico primitivo infratentorial. Se cree que se origina a partir de células embrionarias situadas en el techo

del cuarto ventrículo. El meduloblastoma es la neoplasia maligna más frecuente del sistema nervioso central en la población pediátrica y el tumor primario más común de la fosa posterior en niños menores de diez años de edad.

Palabras clave (DeCS)

Meduloblastoma
Tumores neuroectodérmicos primitivos
Imagen por resonancia magnética
Adulto

Key words (MeSH)

Medulloblastoma
Neuroectodermal tumors primitive
Magnetic resonance imaging
Adult

¹Médico residente de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Universidad de La Sabana, Bogotá, Colombia.

²Médico neurocirujano-neurorradiólogo, Clínica del Country-Resonancia Magnética de Colombia, Bogotá, Colombia.

³Médica radióloga, Clínica del Country-Resonancia Magnética de Colombia, Bogotá, Colombia.

Aunque mucho menos común, la enfermedad también puede ocurrir en adultos entre la tercera y la cuarta décadas de la vida. Los síntomas clínicos, por lo general, son de corta duración y están relacionados con masas de la fosa posterior (1-5).

En el 75% de los casos, los meduloblastomas se observan en el vermis. En general, son lesiones de la línea media en los hemisferios cerebelosos, por fuera del cuarto ventrículo y anteriores a la cisterna magna. Una localización menos frecuente es en la región lateral del cerebelo (1,2).

El diagnóstico imagiológico de los meduloblastomas en niños se caracteriza por la presencia de masas localizadas en el vermis, que son imágenes de alta intensidad cuando se comparan con la sustancia gris en la tomografía simple y que realzan marcadamente con la administración del medio de contraste. Por lo general, dichos tumores están bien definidos y se asocian con quistes en el 59% de los casos, sin degeneración necrótica asociada. En las imágenes de resonancia magnética, tanto en niños como en adultos, las lesiones son de baja o igual intensidad a la corteza en las imágenes con información en T1, y tienen un comportamiento magnético muy variable en las imágenes potenciadas con información en T2 (1,2,4,5).

En comparación con los niños, en los adultos, cerca de la mitad de las lesiones se origina en los hemisferios cerebelosos. Los tumores también se manifiestan como imágenes de alta intensidad en la tomo-

grafía simple, pero muestran un menor realce tras la administración del medio de contraste. Hay una alta prevalencia de áreas intratumorales de baja densidad que bien pueden ser causadas por formaciones quísticas o degeneración necrótica. Sus márgenes pueden ser bien o mal definidos. La prevalencia de calcificaciones, edema e hidrocefalia asociada son comparables a la de los niños (1,2,4,5).

Casos clínicos

Caso 1

En este caso, una mujer de 44 años de edad consulta por una cefalea de dos semanas de evolución y alteración de su marcha, sin otro síntoma asociado. Fue estudiada inicialmente con tomografía computarizada simple (figura 1), en la que se observaron imágenes con áreas de baja densidad mal definidas en la periferia de ambos hemisferios cerebelosos, que secundariamente disminuían la amplitud del cuarto ventrículo y producían hidrocefalia supratentorial, representada en una dilatación del sistema ventricular, e imágenes de baja densidad periventricular, producidas por un flujo transependimario de líquido cefalorraquídeo.

Con el objetivo de caracterizar mejor este hallazgo, se le tomó una resonancia magnética simple y contrastada que mostró dos masas periféricas cerebelosas de aspecto heterogéneo en las diferentes se-

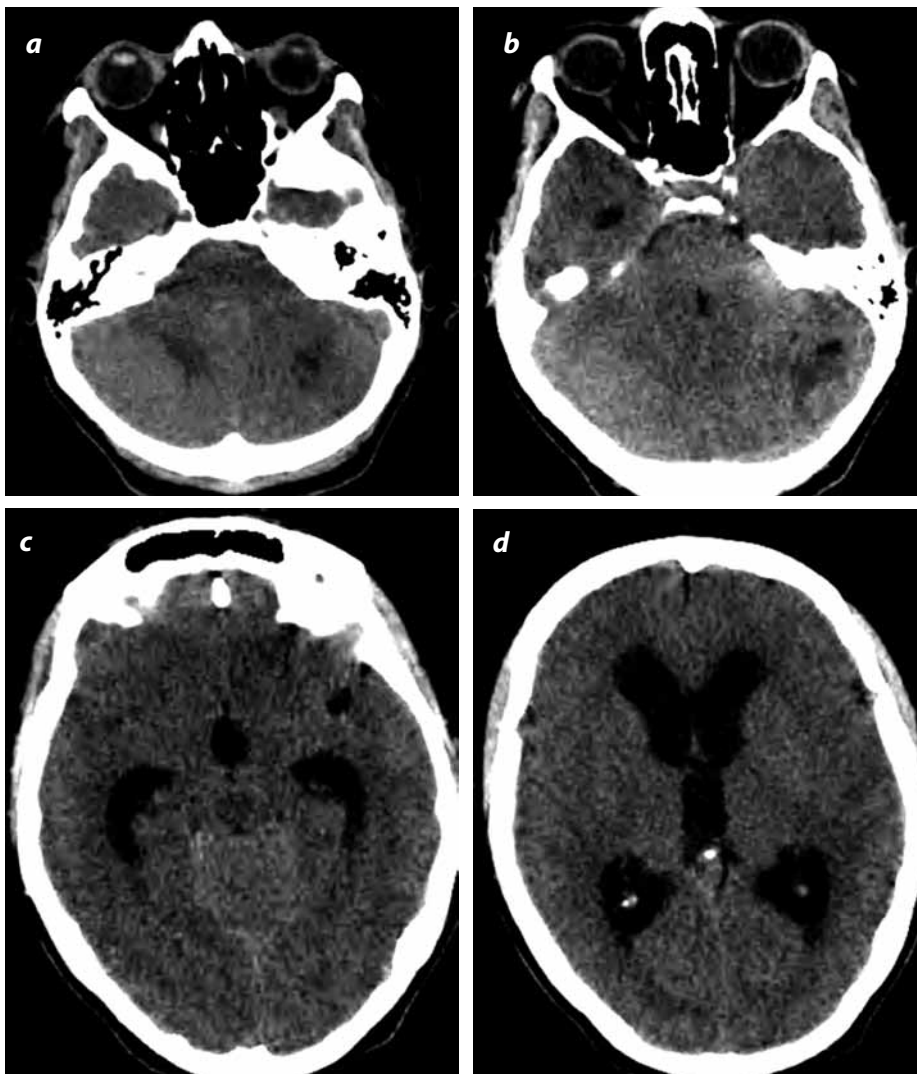


Figura 1 (a, b, c y d). Imágenes en plano axial de tomografía simple. Mujer de 44 años de edad. Se observan dos imágenes intraaxiales infratentoriales en la periferia de ambos hemisferios cerebelosos, de bordes mal definidos, heterogéneas. Estas han generado un aspecto laminar del cuarto ventrículo e hidrocefalia representada en dilatación del sistema ventricular y edema transependimario de baja densidad periventricular asociada.

cuencias, con áreas de baja intensidad en secuencias con información en T1 y áreas de alta intensidad en secuencias con información en T2, que bien podrían corresponder a formaciones quísticas o degeneración necrótica, así como un escaso realce tras la administración del medio de contraste. No se evidenció realce leptomeníngeo ni parenquimatoso supratentorial (figura 2).

Caso 2

Este caso corresponde a un hombre de treinta años de edad, quien mostró hallazgos imaginológicos similares (figura 3), confirmados histológicamente como un meduloblastoma, que mostró una respuesta clínica e imaginológica satisfactoria posterior al tratamiento con radioterapia y cirugía (figura 4).

Discusión

Etiología y presentación clínica

Se cree que el meduloblastoma se origina de células pluripotenciales en la zona germinativa del velo medular posterior. Estas células migran superiormente y lateralmente para formar la capa granular externa de los hemisferios cerebelosos. El meduloblastoma puede desarrollarse en cualquier parte a lo largo de la vía de la migración medial o lateral de estas células. En relación con esta hipótesis, los tumores se originan

temprano en la vida en el velo medular posterior hacia la línea media; mientras que aquellos que ocurren en la edad adulta se localizan más lateralmente dentro de los hemisferios cerebelosos. Esto explica la prevalencia mayor de tumores hemisféricos en adultos (2).

El meduloblastoma está formado por células tumorales compactas sobre un estroma vascular, que explica las imágenes de alta intensidad de las lesiones en la tomografía sin contraste. En adultos, este tumor realza menos con la administración del medio de contraste comparado con niños. Ello se relaciona con la mayor prevalencia de lesiones desmoplásicas en adultos. Se ha demostrado una alta prevalencia (82%) de degeneración quística y necrótica (1,2).

La Organización Mundial de la Salud clasifica al meduloblastoma como una lesión grado IV y reconoce cuatro subtipos histológicos: 1) clásico, 2) desmoplásico, 3) Extensamente nodular con avanzada diferenciación neuronal y 4) de células grandes. Otros menos frecuentes incluyen el medulomioblastoma y el meduloblastoma pigmentado (1).

La edad media de presentación en niños es 7,3 años. En el 63% de los casos de los adultos se presenta entre los 20 y los 40 años de edad (1). La localización más frecuente (94% de los casos) es en el cerebelo, especialmente en la línea media (75%), en el vermis cerebeloso. Localizaciones más laterales dentro de los hemisferios cerebelosos son típicas de niños mayores, adolescentes y adultos jóvenes.

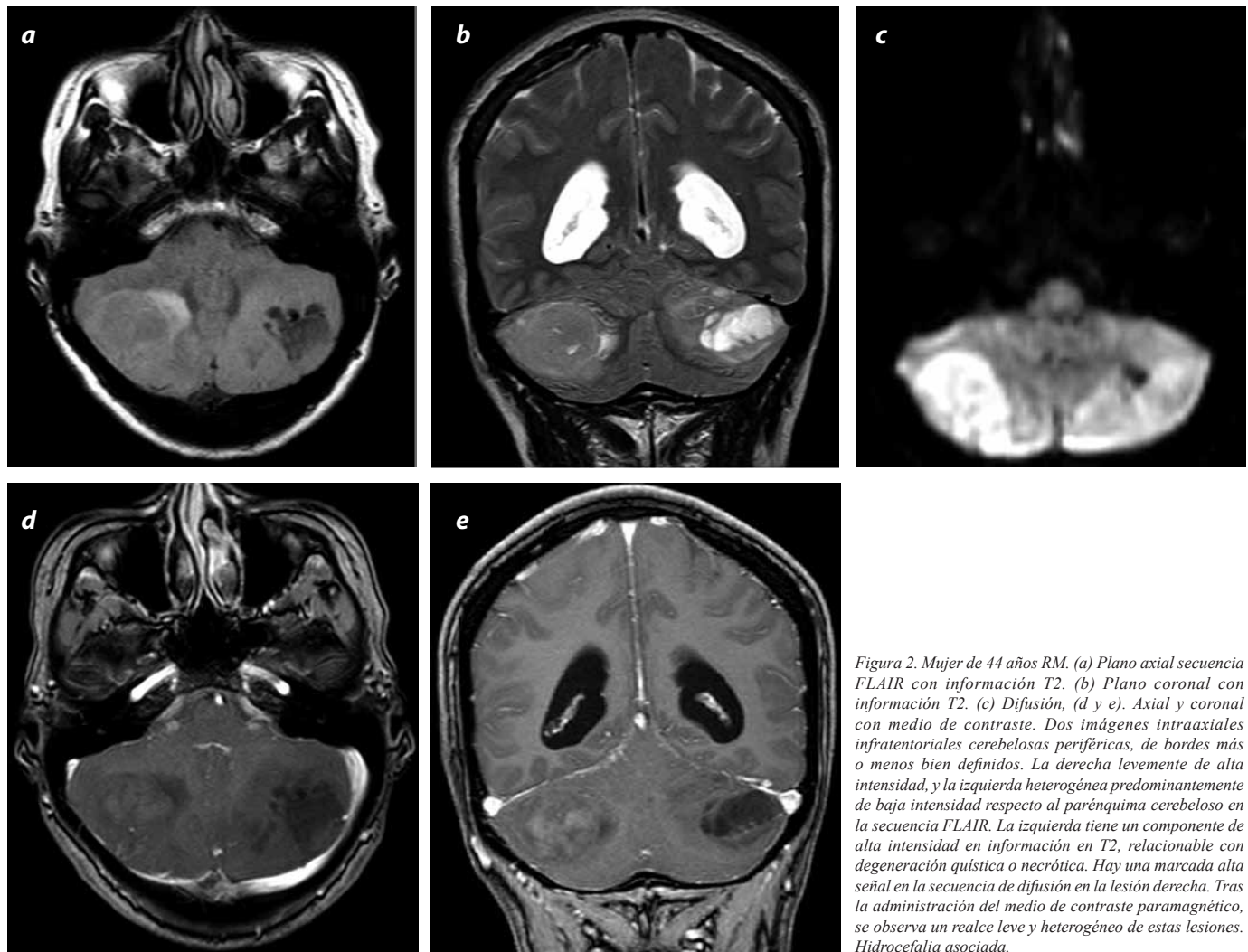


Figura 2. Mujer de 44 años RM. (a) Plano axial secuencia FLAIR con información T2. (b) Plano coronal con información T2. (c) Difusión. (d y e). Axial y coronal con medio de contraste. Dos imágenes intraaxiales infratentoriales cerebelosas periféricas, de bordes más o menos bien definidos. La derecha levemente de alta intensidad, y la izquierda heterogénea predominantemente de baja intensidad respecto al parénquima cerebeloso en la secuencia FLAIR. La izquierda tiene un componente de alta intensidad en información en T2, relacionable con degeneración quística o necrótica. Hay una marcada alta señal en la secuencia de difusión en la lesión derecha. Tras la administración del medio de contraste paramagnético, se observa un realce leve y heterogéneo de estas lesiones. Hidrocefalia asociada.

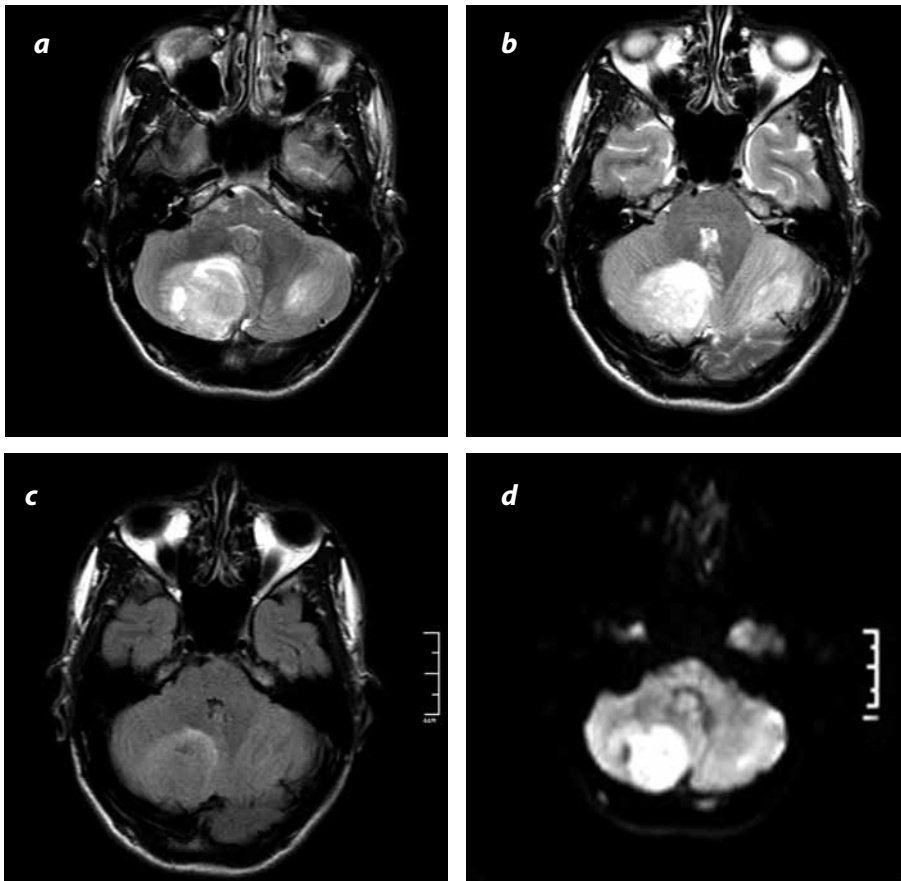


Figura 3. Hombre de 30 años. RM. (a y b) Plano axial secuencias con información T2, (c) FLAIR con información T2, (d) Difusión. Masas en ambos hemisferios cerebelosos de mayor tamaño en el lado derecho de bordes más o menos definidos, ligeramente de alta intensidad en secuencias con información T2 y secuencia de difusión asociadas a leve edema vasogénico FLAIR, comparada con la sustancia gris, restricción en la secuencia de difusión, asociadas con leve edema vasogénico circundante.

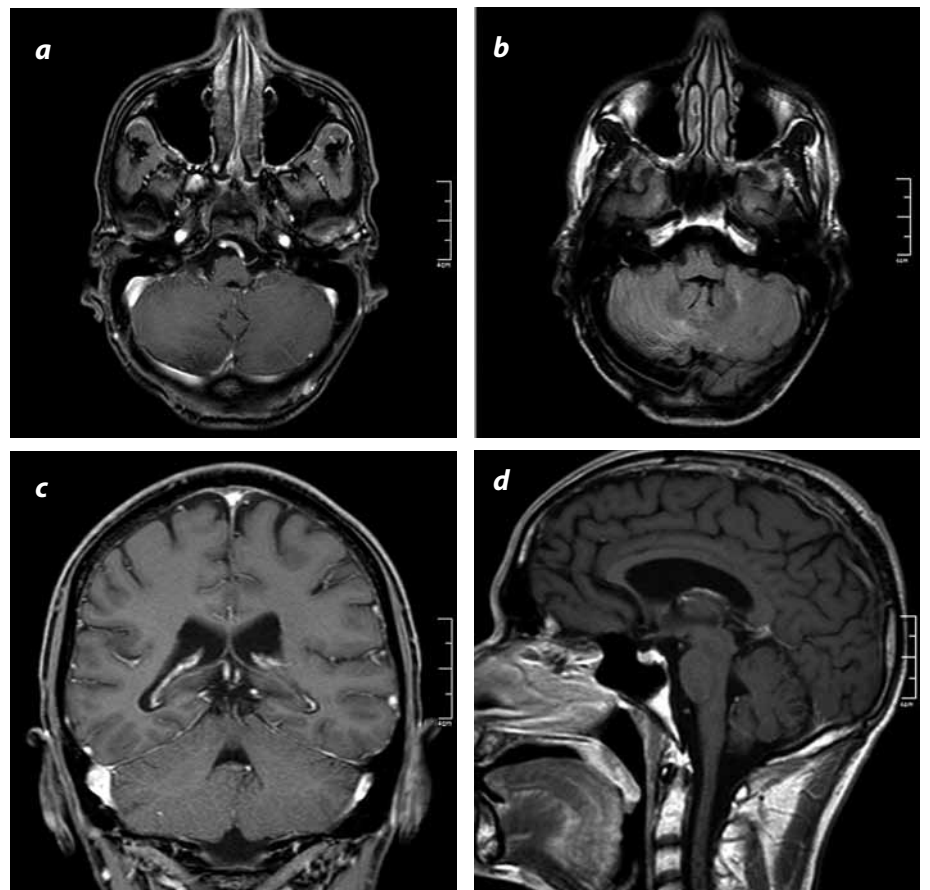


Figura 4. Hombre de 31 años. Control postquirúrgico y postradioterapia. (a) Plano axial con la información T2 y medio de contraste. (b) Secuencia FLAIR con información T2, (c y d) Planos coronal y sagital con información T1 y medio de contraste. Las lesiones cerebelosas han desaparecido. No hay evidencia de realces meningeos o parenquimatosos modulares.

Más del 75% de los casos presentan síntomas de tres meses de evolución, consistentes en cefalea, vómito, ataxia truncal (secundaria a la destrucción del vermis), espasticidad, papiledema (en caso de hidrocefalia), nistagmos, ataxia y adiodococinesia, estos dos últimos cuando las lesiones son más laterales (1).

Diagnóstico y hallazgos en estudios de imágenes

La apariencia clásica de este es su alta intensidad en las imágenes de tomografía simple, con bordes bien definidos, localizados en la región vermiana, rodeados de edema vasogénico y evidencia de hidrocefalia asociada; así como realce homogéneo en niños menores de 10 años de edad. Hay variaciones a estas características hasta en el 40% de los casos en la población pediátrica, dadas por formaciones quísticas (59%) y calcificaciones (22%). Otras características atípicas incluyen márgenes mal definidos, ausencia de edema vasogénico o hidrocefalia, presencia de hemorragia, ausencia de realce con el medio de contraste y apariencia primaria de diseminación leptomeníngea (1,2,4,5).

Las imágenes de resonancia magnética en secuencias potenciadas con información en T1 son de intensidad baja e igual, comparadas con la sustancia gris y con un comportamiento magnético variable con información en T2. El realce con medio de contraste paramagnético es heterogéneo en niños y adultos. En espectroscopia los tumores neuroectodérmicos primitivos muestran picos elevados de colina, ocasionales picos elevados de lípidos y lactato. A diferencia de lo anterior, están reducidos el N-acetil aspartato y la creatina (1,6).

La presentación en la edad adulta muestra lesiones que tienden a ser mal definidas, localizadas en la periferia de los hemisferios cerebelosos, con áreas de baja densidad en tomografía y de baja y alta intensidad en las secuencias con información en T1 y en T2, respectivamente (82% de los casos). Tales hallazgos podrían corresponder a degeneración quística o necrosis. Con la administración de contraste realzan menos que en la población pediátrica (1,2).

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial más frecuente en una lesión de la línea media en niños es un ependimoma, caracterizado por su típica calcificación, su origen en el cuarto ventrículo y su extensión por el foramen de Luschka a la cisterna cerebelopontina adyacente. En aquellos niños con masas hemisféricas se debería considerar al astrocitoma pilocítico. La mejor forma para diferenciarlo es la alta intensidad en la tomografía simple del meduloblastoma. A diferencia de lo anterior, los astrocitomas pilocíticos tienen abundante citoplasma y están formados por una matriz menos compacta; por lo tanto, tienden a ser de baja densidad, a no ser que sangren o tengan calcificación (1). Otras consideraciones diagnósticas incluyen las metástasis, el hemangioblastoma, el astrocitoma y el linfoma.

El hemangioblastoma es la neoplasia primaria más frecuente en el cerebelo de los adultos. La imagen característica de una masa quística con un nódulo mural que realza con el contraste ayuda a diferenciarlo fácilmente. Sin embargo, en su presentación sólida o mixta es más difícil su diferenciación. Ambas lesiones pueden ser periféricas, mas la presencia de áreas de ausencia de señal y el realce intenso del componente nodular apoyan más el diagnóstico de hemangioblastoma (1).

Cerca del 10% de todos los linfomas del sistema nervioso central ocurren en el cerebelo. La baja intensidad con información en T2 es característica de estas lesiones, que tienden a localizarse principalmente

de manera periventricular. Finalmente, en el estudio se deben buscar siembras subaracnoideas que pueden verse hasta en el 33% de los casos en el momento del diagnóstico. La médula espinal es el sitio más común de diseminación, y en el área supratentorial ocurre en la región frontal y en la subfrontal (1,2).

La diseminación extraneural a distancia, más común, es a hueso, seguido de ganglios linfáticos, hígado, pulmón, músculo, páncreas, testículos, riñones, uréteres, ovarios y mama. El seguimiento imaginológico se sugiere cada tres a seis meses durante los primeros cinco años desde el diagnóstico inicial, teniendo en cuenta que las recurrencias son frecuentes, sobre todo en los primeros dos años en niños y después de los dos años del diagnóstico en adultos. Esta se manifiesta usualmente como realce leptomeníngeo o realce parenquimatoso nodular en la fosa posterior (1).

Conclusión

Los meduloblastomas son muy frecuentes en la población pediátrica; no lo son así en los adultos. Su presentación imaginológica varía considerablemente entre los dos grupos de edad. Aquellas lesiones periféricas cerebelosas que sean de alta densidad en tomografía simple, que presenten realce leve con la administración del medio de contraste y que tengan una apariencia heterogénea en las imágenes de resonancia en una persona adulta podrían corresponder, dentro de los diagnósticos diferenciales, a un meduloblastoma; sin embargo, es necesario considerar otros diagnósticos, como las metástasis, el hemangioblastoma y el linfoma. Resaltamos la presentación atípica e interesante de nuestros dos casos, que mostraban bilateralidad. Ello constituye un hallazgo hasta ahora no reportado en la literatura.

Referencias

1. Koeller K, Rushing E. Medulloblastoma: a comprehensive review with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2003;23:1613-37.
2. Bourgouin P, Tampieri D, Grahovac S, et al. CT and MR imaging findings in adults with cerebellar medulloblastoma: comparison with findings in children. *AJR*. 1992;159:609-12.
3. Giordana M, Schiffer P, Lanotte M, et al. Epidemiology in adult medulloblastoma. *Int J Cancer*. 1999;80:689-92.
4. Yousem D, Grossman R. *Neuroradiology*. 3rd ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2010.
5. Osborn A. *Neuroradiología diagnóstica*. 1ra edición en español. Madrid: Mosby/Doyma Libros S.A.; 1996.
6. Sousa R, Reimao S, Lopes L, et al. Medulloblastomas no adulto aspectos imagiológicos em oito casos. *Acta Med Port*. 2006;19:466-70.

Correspondencia

Fredy Martin Cerquera Cabrera
Avenida La toma No. 10-34, apto. 601
Neiva, Colombia
fcerquera25@hotmail.com

Recibido para evaluación: 6 de julio del 2011

Aceptado para publicación: 17 de septiembre del 2011