

IMAGEN DEL MES

*Dra. Naomi Arakaki, Dra. Blanca Diez,
Dr. Roberto Jaimovich, Dr. Carlos Romero*

INSTITUTO DE INVESTIGACIONES NEUROLÓGICAS RAÚL CARREA. FLENI

DIRECCIÓN: FLENI. MONTAÑESES 2325 C1428AQK BUENOS AIRES. // EMAIL DE CONTACTO: cromero@fleni.org.ar

RESUMEN

Neonato de 28 días de vida con diagnóstico de hidrocefalia por ecografía obstétrica durante el tercer trimestre de gestación.

Al momento de su ingreso en el servicio de Neurocirugía pediátrica presenta macrocefalia observando en la RM cerebral voluminosa lesión ocupante supra-infratentorial con señal heterogénea en todos los pulsos en virtud de áreas hemorrágicas. Los hallazgos resultan compatibles con tumor hemorrágico, de origen congénito considerando entre los diagnósticos la posibilidad de meduloblastoma o tumor teratoide/rabdoide atípico.

Se procede a exéresis subtotal de esa masa con diagnóstico histológico, inmunohistoquímico y por biología molecular de meduloblastoma.

Palabras clave: *Hidrocefalia; Meduloblastoma congénita; RM Cerebral*

ABSTRACT

During the third trimester of pregnancy hydrocephalus was detected by fetal ultrasounds in this 28-days old baby.

At admission the patient presented

macrocephaly and the brain MRI showed an extensive tumor in the posterior fossa with upward transtentorial extension and mixed signal intensity pattern because hemorrhagic areas.

These findings were typical of an hemorrhagic congenital brain mass compatible with medulloblastoma or atypical teratoid/rhabdoid tumor.

Subtotal resection of the tumor was achieved; histologic, immunohistochemistry and molecular biology supported the diagnosis of medulloblastoma.

Key words: *Hydrocephalus; Congenital Medulloblastoma; Brain MRI*

CASO CLÍNICO

Neonato de 28 días de vida con diagnóstico de gestación se diagnostica hidrocefalia por ecografía obstétrica durante el tercer trimestre de gestación.

Al examen neurológico presentó macrocefalia con ptosis palpebral derecha y estrabismo convergente intermitente izquierdo.

En la RM de cerebro realizada bajo anestesia y con contraste paramagnético se observa

voluminosa lesión ocupante intraaxial con distribución en "reloj de arena" producto de su doble componente infra y supratentorial. Presenta señal heterogénea en todos los pulsos por la presencia de áreas hemorrágicas.

Hay moderada dilatación ventricular supratentorial con sedimento hemático en prolongaciones posteriores y colección hemática subdural temporoparietal derecha. Postcontraste la formación ocupante tiene refuerzo muy tenue refuerzo predominantemente periférico.

Los hallazgos resultan compatibles con voluminoso tumor hemorrágico y de origen congénito considerando entre los diagnósticos alternativos la posibilidad de méduloblastoma o tumor teratoide/rabdoide atípico.

Se procede a exéresis subtotal de esa masa con diagnóstico histológico, inmunohistoquímico y por biología molecular de meduloblastoma.

La evolución es desfavorable y el niño fallece 7 semanas después de la cirugía.

El méduloblastoma es un tumor primitivo neuroectodérmico originado a partir de remanentes de células embrionarias ubicadas a nivel cerebeloso.

Frecuentemente infratentorial y de localización preferentemente medial en la infancia, es inusual que presente un segundo componente supratentorial como el observado aquí (1).

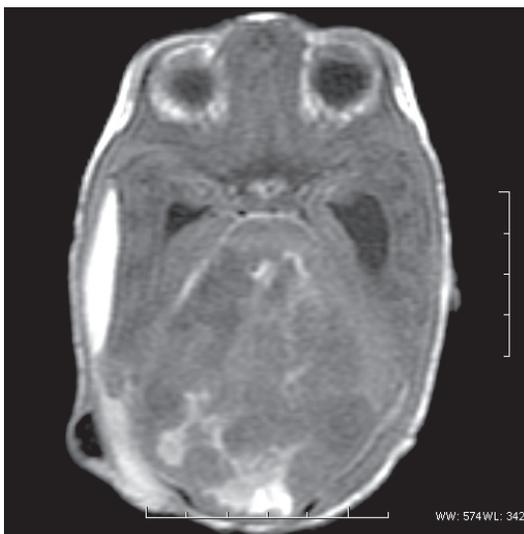
Los meduloblastomas congénitos pueden cursar con hidrocefalia pasible de ser diagnosticada por ecografía fetal durante el tercer trimestre de gestación y, si alcanzan cierto volumen, se observan como masas hiperecoicas.

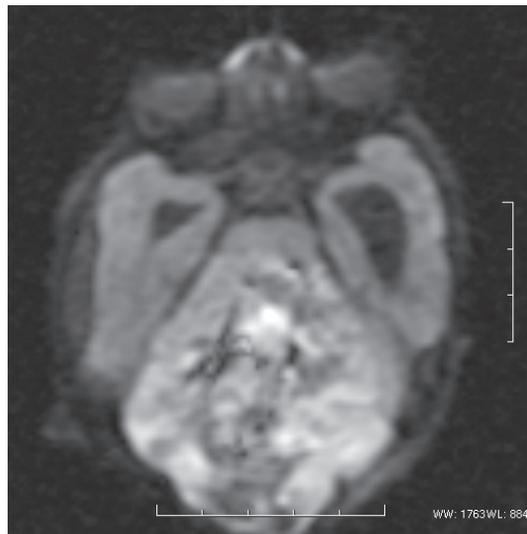
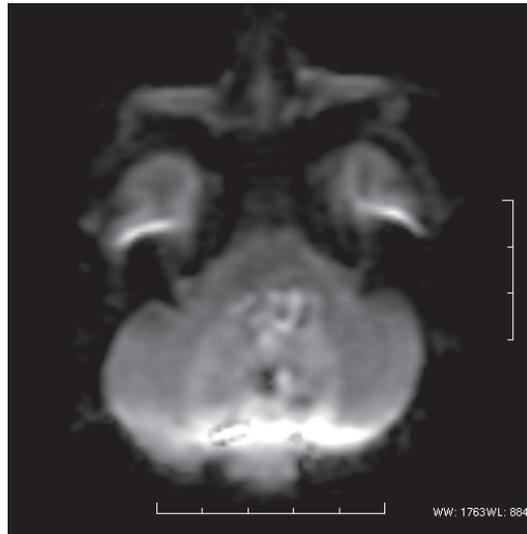
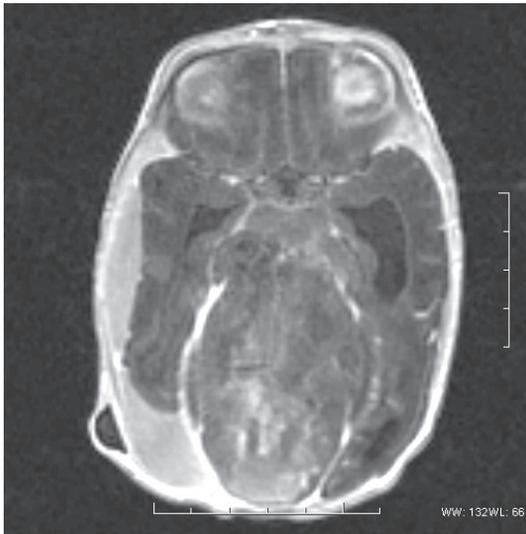
En el neonato, la macrocefalia y/o los síntomas de hipertensión endocraneana dominan el cuadro clínico (2).

En este grupo etario, y en tumores con estas características se plantea por RM de cerebro diagnóstico diferencial entre meduloblastoma y tumor teratoide rabdoide atípico (TATR). En ambas situaciones, el tumor es generalmente voluminoso puede ocupar la línea media de la fosa posterior y presentar señal heterogénea.

En virtud de la hiper celularidad, que restringe el movimiento de agua intersticial, tanto el méduloblastoma como el TATR, son brillantes en DWI con caída en el coeficiente aparente (ADC) (3).

Histopatológicamente, el méduloblastoma se caracteriza por proliferación de pequeñas células dispuestas en rosetas, con mitosis frecuentes y áreas de necrosis, patrón que sectorialmente también puede presentar el TATR. En ciertos casos, sólo la inmunohistoquímica y la biología molecular permiten separarlos (4).





REFERENCIAS

- 1) Yazigi-Rivard.L., Masserot.C., Lache-naud.J., et al. *Childhood Medulloblastoma*
Arch Pediatr 2008 Dec;15(12):1794-804
- 2) Tan.K-B., Rajwamshi.A., Natarajan.S., et al. *A hyperechoic intracranial lesion in a fetus*
Pathology 2002 34:285-288
- 3) Rumboldt. Z., Camacho.DLA., Lake.D.,

et al. *Apparent Diffusion coefficients for Differentiation of Cerebellar Tumors in Children*
AJNR 2006 June-July 27: 1362-1369

- 4) Tez.S., Kokter.A., Guler.G., et al. *Atypical Teratoid/Rhabdoid Tumors: Imaging findings of two cases*
Turkish Neurosurgery 2008 18:30-34