

Tumor Rabdoide Teratoide Atípico Recidivante

Gonzalo A. Agip Mego ^{1*}, Marielena Inés Castro Balbín,² Brenda Liliana Negro Yari,³

Resumen

El Tumor Rabdoide Teratoide Atípico es una neoplasia maligna muy agresiva que se presenta a nivel del sistema nervioso central. Los síntomas más comunes son cefalea, náusea, vómito, alteraciones en el nivel de conciencia, convulsiones e hidrocefalia obstructiva; por lo que el tratamiento inicial consiste en la exéresis del tumor. Se presenta el caso de un niño de 3 años 7 meses de edad con tumor Rabdoide Teratoide Atípico recidivante que debuta con signos y síntomas de hipertensión endocraneana y hematoma subdural, por lo que se le realiza evacuación del hematoma subdural, luego exéresis del tumor y terapia paliativa.

Palabras Clave

Tumor cerebral — Hipertensión endocraneana

¹ Médico Residente de Neurocirugía del Hospital Nacional Arzobispo Loayza, Lima, egresado de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Cajamarca, Cajamarca, Perú

² Interna de Medicina Hospital Nacional Arzobispo Loayza, Lima

³ Interna de Medicina Hospital Nacional Arzobispo Loayza, Lima

*Correspondencia: goalagip2@unc.edu.pe

Abstract

Atypical Teratoid Rhabdoid Tumor is a highly aggressive malignancy that occurs in the central nervous system. The most common symptoms are headache, nausea, vomiting, altered level of consciousness, seizures, and obstructive hydrocephalus, so the treatment consists of exceresis of the tumor. This article presents the case of a 3-year-old 7-month-old boy with a recurrent Atypical Teratoid Rhabdoid Tumor that shows signs and symptoms of intracranial hypertension and subdural hematoma, for which he undergoes evacuation of subdural hematoma, later to excision of the tumor and palliative therapy.

Keywords

Brain tumor — Intracranial hypertension

Introducción

El tumor rabdoide teratoide es un tipo de neoplasia maligna agresiva que se presenta a nivel del sistema nervioso central, renal y otros tejidos blandos. Cuando presenta su origen en el sistema nervioso central se denomina Tumor Rabdoide Teratoide Atípico (ATRT).[1][2] [3] El ATRT es clínicamente agresivo, de grado IV según clasificación de la OMS. La secuencia y tipo de tratamiento se adaptan a la edad, la ubicación del tumor y la extensión de la enfermedad.[4] El tratamiento consiste principalmente en exéresis del tumor para aliviar la sintomatología de la hipertensión endocraneana y posterior quimioterapia.[5] [6] Se presenta el caso de un paciente pediátrico con Tumor Rabdoide Teratoide Atípico Recidivante, que fue sometido a tratamiento quirúrgico y, posteriormente, manejo paliativo.

Reporte de Caso

Paciente de sexo masculino natural y procedente de Chiclayo, de 3 años 7 meses de edad, sin antecedentes patológicos previos, que inicia cuadro con convulsiones de tipo crisis de ausencia en 2 oportunidades, asociadas a vómitos no explosivos e hipertonía en miembros superiores. Se le realizó una tomografía cerebral sin contraste, en la cual se evidenció hematoma subdural agudo fronto témporo parietal izquierdo ver Figura 1, por lo que se le somete a craneotomía y

drenaje de hematoma subdural

Doce días después de la intervención quirúrgica, ante la persistencia de síntomas, se le realiza una Resonancia Magnética Nuclear (RMN) donde se evidencia una imagen isointensa vascularizada de bordes delimitados en región témporo occipital izquierda, con un volumen de 50.2 mm³, rodeada de edema vasogénico y desviación de línea media ver Figura 2

Paciente es referido a Lima y se le realiza una segunda intervención de craneotomía más exéresis de tumor, con evolución inicial favorable; en el examen físico posterior presenta hemiparesia proporcional derecha, es dado de alta a los 6 días post cirugía.

El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica reporta tejido de aspecto tumoral, de color blanco y consistencia friable, de 100 mm³ de volumen, correspondiendo a un Tumor Rabdoide Teratoide Atípico, vimentina positivo, actina positivo focal, p53 positivo 30%, CD99 positivo focal y B-catenina positivo focal. Catorce días post segunda intervención quirúrgica paciente presenta vómitos post prandiales al inicio y posteriormente espontáneos y frecuentes.

Se le realizó segunda RNM de encéfalo con contraste que muestra lesión extensa de aspecto neoformativo de bordes parcialmente definidos en la región témporo occipital izquierda compatible con Tumor Rabdoide Teratoide Atípico Recidivante, que condiciona efecto de masa sobre las es-

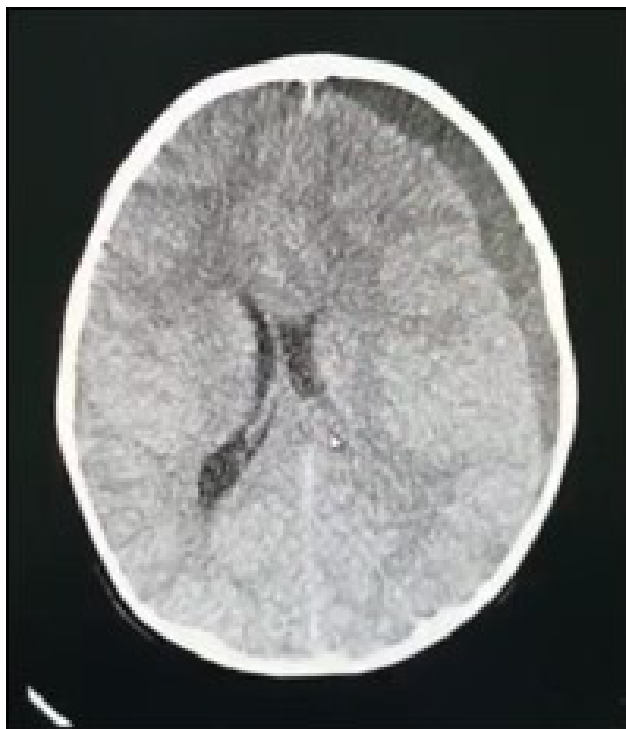


Figura 1. Tomografía de encéfalo sin contraste que muestra hipodensidad en zona fronto-temporo-parietal izquierda, compatible con hematoma subdural izquierdo, que ejerce efecto de masa desviando línea media y colapsando ventrículo lateral izquierdo.

estructuras adyacentes y desplaza la línea media; se extiende hacia la cisterna cerebelosa superior causando compresión del tronco encefálico y cerebelo, además se evidencia hidrocefalia; también se observa realce leptomeninges a nivel frontal derecho compatible con extensión secundaria

Discusión

El tumor rabdoide teratoide se puede presentar en diferentes órganos, cuando presenta su origen en el sistema nervioso central se denomina Tumor Rabdoide Teratoide Atípico, pudiéndose desarrollar en cualquier nivel de este. Representa el 1-3% de tumores malignos en la edad pediátrica y su aparición en adultos es excepcional. Histopatológicamente se desarrolla en una combinación de elementos neuroepiteliales, epiteliales periféricos y mesenquimales, afectando principalmente a menores de 3 años y sexo masculino, estos datos coinciden en cuanto al sexo y grupo etario con el caso presentado.[2] [5]

Dentro del análisis inmunohistoquímico de estos tumores la vimentina, la actina de músculo liso (SMA) y el antígeno de membrana epitelial (EMA) son los marcadores más útiles [7] [8], en nuestro caso el tumor era actina y vimentina positivas demostrando así la presencia de células rabdoides. El ATRT es agresivo, de grado IV según clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS). Fue incluido por primera vez en el año 2000 en la clasificación de la OMS de tumores del sistema nervioso central como patología maligna de pobre pronóstico, principalmente desarrollada en la población pediátrica. Anteriormente incluido

dentro de la clasificación de los teratomas neuroectodérmicos primitivos.[4] Estas características coinciden con las referidas en el presente caso.

Los síntomas más comunes que presenta son cefalea, náuseas, vómitos, convulsiones, alteraciones en el nivel de conciencia e hidrocefalia obstructiva, que van a progresar de manera brusca, rápida y agresiva. Cuadro clínico que coincide con el presentado en nuestro caso.

En la resonancia magnética ponderada en T1, los tumores ATRT son hipointensos, mientras que las imágenes ponderadas en T2 muestran lesiones iso o hiperintensas.[9] Como en las imágenes presentadas en este caso, muchas veces se observa un realce heterogéneo y compromiso leptomeníngeo. El tratamiento consiste en exéresis quirúrgica de la mayor extensión de tumor, posterior a ello es imperativo el inicio de tratamiento con quimioterapia [5][6], en el caso presentado debido al rápido crecimiento del tumor recidivante y el deterioro neurológico severo, se decidió de forma conjunta con el servicio de Oncología no administrar tratamiento con quimioterapia, y con la anuencia de los padres se le administra terapia paliativa.

Conclusión

La importancia de exponer este caso radica en que el Tumor Rabdoide Teratoide Atípico es una patología poco usual en la población pediátrica, presenta clínica de inicio súbito, de progresión rápida y alta agresividad, en pacientes sin antecedentes patológicos de importancia. Requieren tratamiento neuroquirúrgico urgente, que busca la exéresis de la mayor cantidad del tumor y así disminuir el efecto de masa que este ocasiona; para tener el diagnóstico definitivo, se requiere integrar la clínica, los estudios de imágenes y la anatomía patológica, que es determinante. Debido al alto porcentaje de recidiva, se debe tomar la decisión de iniciar lo antes posible un tratamiento adyuvante (quimioterapia) y de no ser posible, como en el presente caso, brindar terapia paliativa.

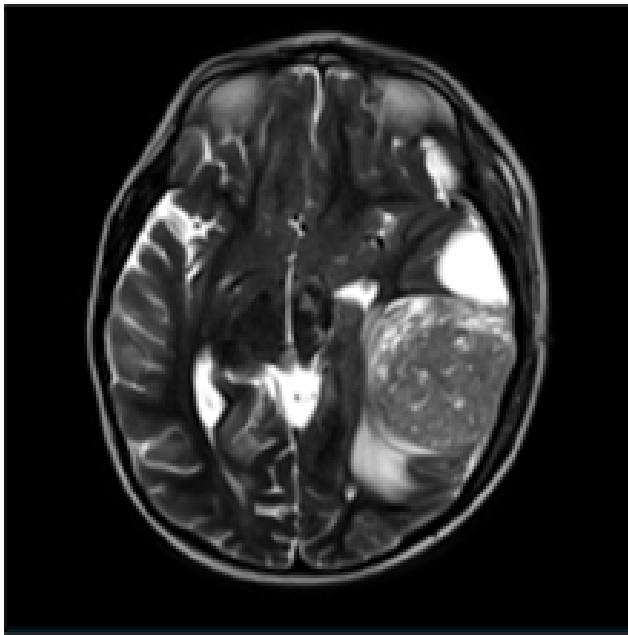
Se recomienda continuar con el reporte de casos con diagnóstico de ATRT para así poder ampliar la literatura disponible, facilitar el estudio de la patología y ayudar a optimizar el manejo en beneficio de los pacientes.

Conflicto de intereses

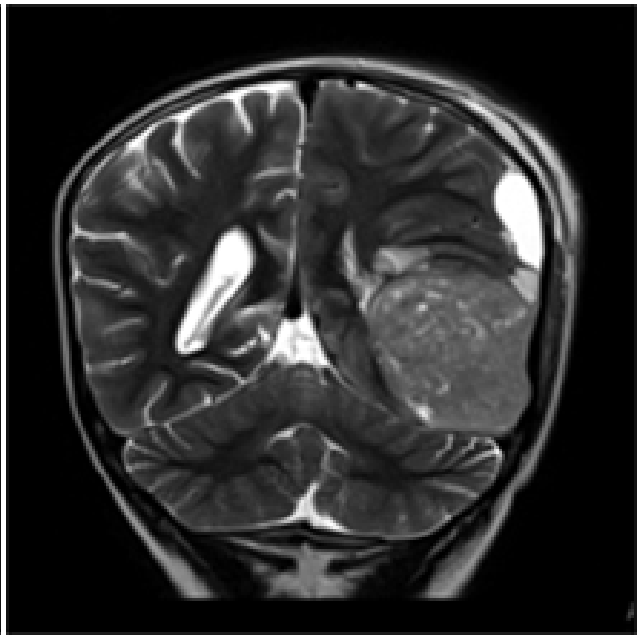
Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Referencias

- [1] Ramírez Aguilar R. Tumor rabdoide teratoide atípico: Presentación de dos casos y revisión de la literatura. Rev Mex Neuroci. 2013;14(6). Available from: <http://previous.revmexneurociencia.com/wp-content/uploads/2013/11/Nm136-09.pdf>.
- [2] Ching L, Wan-Yee T. Epidemiology of central nervous system tumors in children. UpToDate; 2021. Available from: [https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-of-central-nervous-system-tumors-in-children?search=Epidemiolog%](https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-of-central-nervous-system-tumors-in-children?search=Epidemiolog%20)



(a) RMN cerebral en secuencia T2: Corte axial (A)



(b) RMN cerebral en secuencia T2: Corte coronal (B)



(c) RMN cerebral en secuencia T1: Corte sagital (C)

Figura 2. (A,B): Imagen isointensa vascularizada de bordes delimitados en región t mporo occipital izquierda. Volumen 50.2 mm³, edema vasog nico circundante, desviaci n de l nea media, (C): Imagen hipointensa de bordes regulares en regi n t mporo occipital izquierd, por encima del tentorio, que genera efecto de masa

C3%ADa%20de%20los%20tumores%20del%
20sistema%20nervioso%20central%20en%
20ni%C3%Blos&source=search_result&
selectedTitle=1~150&usage_type=
default&display_rank=1.

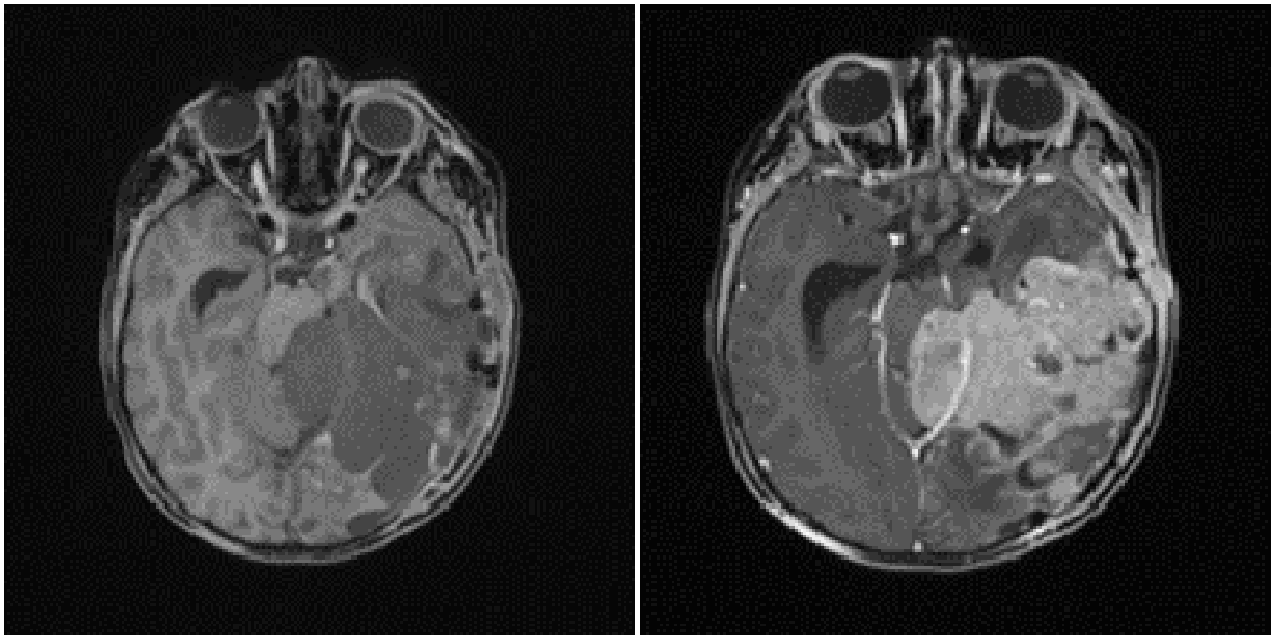
[3] Modena P, Sardi I, Brenca M, Giunti L, Buccoliero AM, Pollo B, et al. Case report: long-term survival of an infant syndromic patient affected by atypical teratoid-rhabdoid tumor. BMC Cancer. 2013;13(100).

[4] Rojas LO, Restrepo CM, Mart nez A, Mendoza MM,

Velandia Hurtado F. Tumor rabdoide teratoide en paciente pedi trico: reporte de caso; 2015. Available from: https://www.neurocirugiachile.org/pdfrevista/v41_n2_2015/rojas_pl45_v41n2_2015.pdf.

[5] Padilla-V zquez F, Montesinos-Sampedro A, Garma V, Mendiz bal-Guerra R. Tumor at pico teratoide rabdoide. Arch - Inst nac neurol neurocir. 2014;19(1):61-6.

[6] Calder n Gasca A, Paz K. Tumor rabdoide teratoide at pico del sistema nervioso central con INI1 positivo:



(a) RMN cerebral en secuencia T2: Corte axial (A)

(b) RMN cerebral en secuencia T2: Corte coronal (B)

Figura 3. (A): RMN cerebral sin contraste secuencia T1 corte axial, imagen hipointensa amplia irregular en región parieto occipital izquierdo que desvía línea media y genera gran efecto de masa desviando el tallo encefálico hacia la derecha (B): RMN cerebral con contraste secuencia T1 corte axial, imagen captadora de contraste amplia irregular en región parieto occipital izquierda, edema digitiforme perilesional, desviación de línea media y gran efecto de masa, lateralización el tallo encefálico hacia la derecha

presentación de un caso pediátrico. *RevColHematolOncol.* 2020;7(2):52-5.

- [7] Bernal J, Hinojosa Guzmán G, Mc Guire E, Miranda F, Marzoli G, Giaccio J. Tumor rabdoide / teratoide atípico del sistema nervioso central. Presentación de un caso. *Rev Argent Radiol / Argent J Radiol.* 2012;76(4):297-300. Available from: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=382538503004>.
- [8] Figueiredo M, Albuquerque E, Fonseca JL. Tumor teratoide rabdoide atípico: relato de dois casos. In: XXXII Congresso Brasileiro de Neurocirurgia. Thieme Revinter Publicações Ltda; 2018. Available from: <https://www.thieme-connect.de/products/ejournals/abstract/10.1055/s-0038-1672886>.
- [9] Chheda M, Wen P. Epidemiology of central nervous system tumors in children. UpToDate; 2021. Available from: https://www.uptodate.com/contents/uncommon-brain-tumors?search=%2F%20Tumores%20cerebrales%20poco%20frecuentes%20&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1.