

# Meduloblastoma – Tumor de la fosa posterior

## Medulloblastoma – Tumor of the posterior fossa

### Autores:

Martínez Ana<sup>1</sup>; Villareal Catalina<sup>2</sup>; Toro Marcelo<sup>3</sup>; Guerrón Daniela<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Especialización en Imagenología. Colegio de Ciencias de la Salud. Universidad San Francisco de Quito USFQ, Quito, Ecuador.

<sup>2</sup> Servicio de Imagen. Hospital Pediátrico Baca Ortiz.

<sup>3</sup> Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Pediátrico Baca Ortiz.

<sup>4</sup> Servicio de Imagen. Hospital Fuerzas Armadas N°1.

**Palabras clave:** Tumor de la fosa posterior, Meduloblastoma.

**Key words:** Posterior fossa tumor, Medulloblastoma.

**Comité de ética:** Presentación de caso, no requiere de autorización de comité de ética.

**Correo para correspondencia del autor principal:**

Dra. Ana Martínez.  
anylu\_gav@hotmail.com

**Fecha de recepción:**  
Marzo de 2024

**Fecha de aceptación:**  
Agosto de 2024

**Resumen:** En la infancia predominan los tumores primarios del SNC y más de la mitad de ellos están presentes en la fosa posterior, es decir, el espacio infratentorial y ocupan el segundo lugar en incidencia<sup>1</sup>. El meduloblastoma (MB) es el tumor cerebral maligno más común en la infancia y representa el 40% de todos los tumores de fosa posterior.

Se presentan como masa de línea media en el techo del cuarto ventrículo con efecto de masa e hidrocefalia asociados. El (94%) de los MB se producen en el cerebelo y la mayoría de ellos, a partir de los vermis (75%). Presenta una predilección masculina.<sup>1,2</sup>

La clasificación hispatológica de la OMS 2016 añade 4 subtipos moleculares: WNT (representa 10%), SHH (30%), Grupo 3 y Grupo 4 (60%), por lo tanto, la histología sigue siendo importante en las decisiones de tratamiento y pronóstico.

**Abstract:** In childhood, primary CNS tumors predominate and more than half of them are present in the posterior fossa, that is, the infratentorial space, and they occupy second place in incidence<sup>1</sup>. Medulloblastoma (MB) is the most common malignant brain tumor in childhood and represents 40% of all posterior fossa tumors.

They present as a midline mass in the roof of the fourth ventricle with associated mass effect and hydrocephalus. (94%) of MBs are produced in the cerebellum and the majority of them, from the vermis (75%). It has a male predilection.<sup>1,2</sup>

The 2016 WHO hispatological classification adds 4 molecular subtypes: WNT (represents 10%), SHH (30%), Group 3 and Group 4 (60%), therefore, histology remains important in treatment and prognosis decisions.

## Introducción

Tumor embrionario maligno (grado IV de la OMS), invasivo y altamente celular, anteriormente denominado tumor neuroectodérmico primitivo de la fosa posterior (PNET).

Es el tumor de fosa posterior más común en edades de 0 a 4 años, el 75 % se presenta en menores de 10 años de edad.<sup>1</sup> Existe predilección masculina moderada con una relación M:F de 2-4:1, aunque esto solo es cierto para los tumores del grupo 3 y 4. En cuanto a la ubicación el 75-90% ocurre en la línea media, como una masa del cuarto ventrículo que surge del techo.<sup>2,3</sup>

El hemisferio cerebeloso es la localización más frecuente en niños mayores y adultos, el 33 % tiene enfermedad metastásica subaracnoidea en el momento del diagnóstico.

La edición 2016 de la clasificación de tumores del SNC, añade cuatro subgrupos moleculares de meduloblastoma: sin alas (WNT), Sonic hedgehog (SHH), grupo 3 y grupo 4<sup>2</sup>.

En cuanto a los hallazgos por tomografía se caracterizan por hiperatenuación (90%), que refleja una alta celularidad, calcificaciones hasta en un 20%, e hidrocefalia obstructiva hasta en un 95%, predominantemente sólidos, pero pueden tener pequeños quistes<sup>5</sup>.

## Presentación del caso

Paciente masculino de 7 años, procedente de Esmeraldas, sin antecedentes prenatales de relevancia.

Presenta cuadro de evolución de 1 mes, que cursa con cefalea de leve a moderada intensidad, acompañado de vómito, mareo, palidez generalizada, alteración de la marcha, pérdida de peso, y constipación.

Examen neurológico Glasgow 15/15, diplopía ocasional, marcha atáxica, extremidades inferiores conservan fuerza y tono muscular. El resultado citoquímico y bacteriológico del LCR (líquido cefalorraquídeo) sin alteraciones.

En estudio de tomografía computarizada simple de cráneo se evidencia hacia el hemisferio cerebeloso

izquierdo, imagen ovoidea de márgenes bien definidos, presenta áreas hipodensas irregulares periféricas con contenido sólido central isodenso (33 UH), mal definido, se observan pequeñas calcificaciones centrales.

Los hallazgos descritos causan efecto de masa sobre el cuarto ventrículo y lo desplaza hacia la derecha,

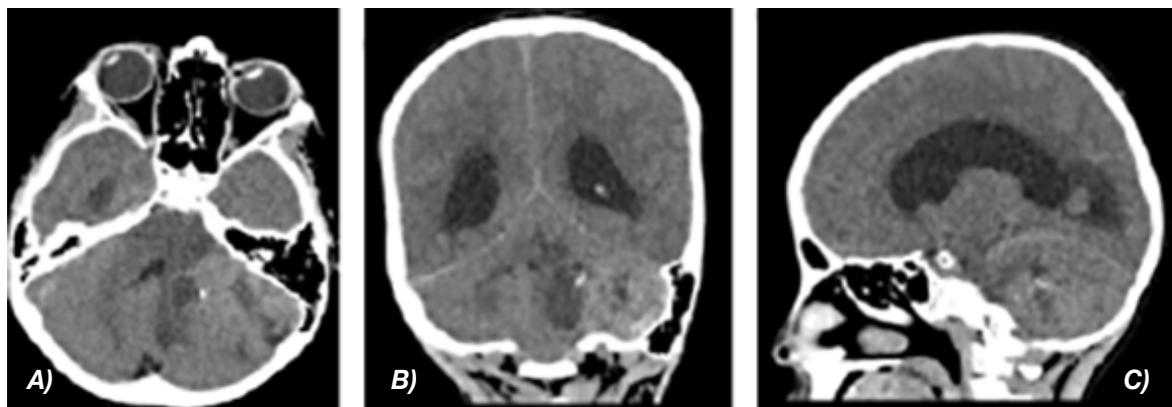
condicionado ventriculomegalia y edema transepedimario, por lo que se coloca válvula de derivación ventrículo peritoneal derecha de presión alta.

En la CT contrastada, la lesión presenta discreto realce tras la administración del medio de contraste. Se realiza biopsia de lesión descrita, con resultado histopatológico de meduloblastoma grado 4 según OMS.



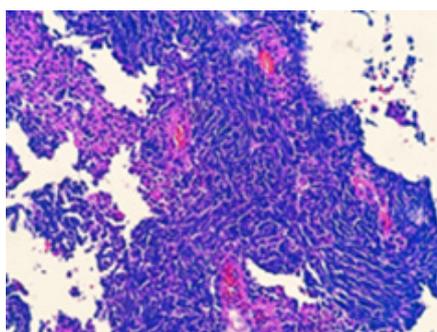
**Figura 1:** TC simple de cráneo corte axial: A) Disminución de los surcos de la convexidad de forma difusa, diferenciación parcial sustancia gris y blanca B) Dilatación ventricular supratentorial, índice de Evans de 0.38, C) migración transependimaria de líquido cefalorraquídeo.

**Fuente:** Servicio de Imagen del "Hospital Baca Ortiz" Quito - Ecuador.



**Figura 2:** TC simple de cráneo corte axial: a,b,c lesión ocupativa de espacio en hemisferio cerebeloso izquierdo, forma ovoidea, márgenes bien definidos, presenta áreas hipodensas irregulares periféricas en relación con áreas de necrosis y contenido sólido central isodenso mal definido, asocia pequeñas calcificaciones centrales, lesión que condiciona efecto de masa hacia el cuarto ventrículo.

**Fuente:** Servicio de Imagen del "Hospital Baca Ortiz" Quito - Ecuador.



**Figura 3:** Descripción microscópica: neoplasia maligna caracterizada por nidos y sábanas de células azules que se acoplan unas con otras, presentan atipia y mitosis dispersa. OMS grado 4.

**Fuente:** Servicio de Anatomía Patología "Hospital Baca Ortiz" Quito - Ecuador.

## Discusión

La enseñanza clásica con respecto a los tumores de la fosa posterior se basa en la ubicación en el cuarto ventrículo, surgiendo del techo el meduloblastoma, y del piso en ependimoma. La distinción es difícil en tumores de mayor tamaño en pacientes menores de 3 años.

Se debe tener en cuenta, tumor teratoide/rabdoide atípico cuando el paciente tenga menos de 3 años de edad, y astrocitoma pilocítico en niños mayores con masa quística y nodularidad mural<sup>4</sup>.

Los subtipos histológicos según la clasificación OMS son: clásico, desmoplástico, con extensa nodularidad, y célula grande/anaplásico. La nueva clasificación 2016, añade cuatro subgrupos moleculares de meduloblastoma: wingless (WNT), Sonic hedgehog (SHH), grupo 3 y grupo 4, que difieren en su genética, pronóstico y demografía. Los grupos 3 y 4 "típicos" de la línea media, representan el 60% de todos los meduloblastomas, en comparación con el 10% y el 30% del subtipo wingless (WNT), y Sonic hedgehog (SHH), respectivamente<sup>2</sup>.

Los signos y síntomas más comunes son la ataxia, aumento de la presión intracraneal, macrocefalia en bebés con suturas abiertas, evolución clínica (promedio de 2 meses) que reflejan el efecto de masa local, la parálisis de pares craneales (menos comunes que en los astrocitomas). El crecimiento es rápido, con propagación de la subaracnoidea temprana<sup>5,6</sup>.

**Conflicto de intereses:** Las autoras declaran no tener conflictos de interés.

**Fuentes de Financiamiento:** Propias.

**Grado de contribución de las autoras:** Las autoras declaran haber contribuido de forma similar en la idea, diseño del estudio, análisis, interpretación de datos y redacción del artículo final.

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran no tener conflictos de interés.

**Fuentes de Financiamiento:** Propias

**Grado de contribución de los autores:**

Escritura del borrador del artículo: Martínez Ana.

Revisión y edición del artículo: Villareal Catalina, Toro Marcelo, Guerrón Daniela.

Validación estudio histopatológico: Toro Marcelo.

## Bibliografía

1. D'Arco F, Khan F, Mankad K, Ganau M, Caro-Dominguez P, Bisdas S. Differential diagnosis of posterior fossa tumours in children: new insights. *Pediatric Radiology*. 2018; 48: 1955-1963.
2. Fang FY, Rosenblum JS, Ho WS, Heiss JD. New Developments in the Pathogenesis, Therapeutic Targeting, and Treatment of Pediatric Medulloblastoma. *Cancers (Basel)*. 2022 May 3;14(9):2285.
3. Koeller K & Rushing E. From the Archives of the AFIP. *RadioGraphics*. 2003;23(6):1613-37. doi:10.1148/rg.236035168 [PubMed]
4. Poretti A et al: Neuroimagen de tumores pediátricos de la fosa posterior, incluida la revisión de la literatura. *Imágenes de resonancia J Magn*. 35(1):32-47, 2012
5. Louis DN et al: La clasificación de la OMS de 2007 de tumores del sistema nervioso central. *Acta Neuropathol*. 114(2):97-109, 2007
6. Gururangan S et al: [18F]tomografía por emisión de fluorodeoxiglucosa-positrones en pacientes con meduloblastoma. *Neurocirugía*. 55(6):1280-9, 2004
7. Koeller KK et al: De los archivos de la AFIP: meduloblastoma: una revisión completa con correlación radiológico-patológica. *Radiografía*. 23(6):1613-37, 2003.

Las características generales de la tomografía se definen como masa sólida en el cuarto ventrículo, 90% hiperdenso, con calcificaciones hasta un 20%, quistes y necrosis pequeños e intratumorales en el 40-50%, la hidrocefalia es común en el 95%.

Por lo general la morfología es redonda, y a diferencia del ependimoma que a menudo sobresale a través del agujero del cuarto ventrículo. El 33% presenta enfermedad subaracnoidea metastásica en el momento del diagnóstico y el 5% desarrolla metástasis óseas, generalmente escleróticas<sup>4</sup>.

Sin embargo, la mejor herramienta de imagen para el diagnóstico del meduloblastoma es la Resonancia Magnética (RM), con difusión (DWI), y secuencias de postcontraste. Las imágenes sagitales antes y después del contraste a menudo muestran el sitio de origen (techo frente al piso del cuarto ventrículo) y requiere imágenes totales de la columna vertebral.

En este caso específico no se cuenta con resonador, por lo tanto, la orientación tomográfica es esencial para el diagnóstico y el manejo de complicaciones de la lesión tumoral con la hidrocefalia<sup>7</sup>.

El conocimiento de las características imagenológicas de los diferentes tumores pediátricos y su asociación con diferentes perfiles moleculares puede ayudar en el diagnóstico, manejo diferencial, e importantes implicaciones en el tratamiento.