

C0539 - TUMOR TERATOIDE/RABDOIDE ATÍPICO: UN FATAL DESCONOCIDO

L. Moreno Vázquez¹, P. García Feijoo², J. Saceda Gutiérrez², F. Carceller Benito², A. Medrano López¹, J. Álvarez Fernández¹, M.J. Hergido Bóveda¹, J.A. Álvarez Salgado¹ y L.M. Riveiro Vicente¹

¹Complejo Hospitalario de Toledo, Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España.²Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: Revisión de los tumores teratoides/rabdoides atípicos (AT/RT) a partir de un caso clínico intervenido.

Métodos: Niña de 9 años que ingresa por cuadro de oftalmoparesia VIpc derecho y datos de hipertensión intracraneal asociado por hidrocefalia obstructiva. En RM presenta lesión pineal irregular, lobulada y con captación heterogénea de contraste. Ante las dudas diagnósticas, se opta por la toma de biopsia endoscópica intraventricular junto a ventriculostomía endoscópica. Informe preliminar como posible oligodendrogioma, por lo que se decide un segundo tiempo quirúrgico. Mediante craneotomía y abordaje supracerebeloso infratentorial, se consigue resección subtotal macroscópica, confirmándose pequeño resto en región anterior en RM posquirúrgica. Tras nueva toma de muestras, el informe definitivo de anatomía patológica es de AT/RT. Al alta presenta oftalmoparesia del VIpc derecho sin cambios, deambulando de forma autónoma, sin nuevos déficits neurológicos. No datos de hidrocefalia posteriormente. Actualmente en tratamiento complementario.

Resultados: Los AT/RT son uno de los tumores más agresivos en la infancia. Inicialmente descritos en 1978 como variante del tumor de Wilms renal, no fue descrito en SNC hasta 1985 y en 1995 dado su actual nomenclatura. Dada su histología polimorfa pueden ser confundidos con múltiples lesiones malignas del SNC habituales. La mutación o delección del gen INI1/hSNF5 (cr 22q11.2) es clave para diferenciarlos. Suponen el 1-2% de los tumores cerebrales pediátricos, sobre todo en menores de 3 años. Con una prevalencia 3:1 en varones menores de 3 años, en edades mayores se iguala según sexo. La supervivencia es muy variable, desde 1 mes hasta 46 meses. Múltiples esquemas terapéuticos han sido probados sin éxito, siendo la supervivencia peor en población infantil por las limitaciones terapéuticas inherentes.

Conclusiones: Los AT/RT son neoplasia raras de alta malignidad. Puesto que no existe tratamiento establecido, el objetivo debe ser la exéresis total seguido de radioterapia y quimioterapia para mejorar el fatal pronóstico de esta enfermedad.