Meduloblastoma cerebeloso

Epidemiología

Este meduloblastoma infratentorial, es uno de los tumores de fosa posterior más común en la infancia, infiltrativo y maligno que generalmente se encuentra en el vermis cerebeloso.

Ocupa el 15-20 % de todos los tumores intracraneales infantiles y el más frecuente de los tumores cerebrales malignos en edad pediátrica, con un pico de máxima incidencia en la primera década de la vida, entre los 3 y los 5 años.

Su incidencia es de 5,7 /1.000.000 niños de 0-14 años mostrando un predominio masculino 2:1 con respecto a mujeres.

Sin embargo, en el adulto representan un 1% de los tumores cerebrales, apareciendo en un 80% de los casos antes de los 40 años.

Existe un segundo pico entre los 20 y 30 años, por lo que existen pocas series de pacientes adultos con esta enfermedad, en su mayoría series muy cortas.

10 a 35 % de los pacientes presentan una diseminación (eje neural) en el momento del diagnóstico.

Clínica

La forma de presentación clínica predominante es a través de un síndrome de hipertensión intracraneal (especialmente si asocia obstrucción de la circulación del LCR), acompañado de focalidad cerebelosa o diseminación cráneo-espinal.

Cuando presentan hidrocefalia se suelen manifestar por signos de hipertensión endocraneal (Cefalea, náuseas, vómitos).Se debe a una obstrucción en los ventrículos.Los vómitos suelen ser matutinos.

Si se presentan por sintomatología cerebelosa suelen debutar con ataxia de tronco y apendicular, por lo que a pueden tropezar o caminar de manera torpe o no coordinada.

También puede estar afectada el habla . Otros síntomas son el nistagmus.

Los síntomas dependerán del tamaño y de la localización del tumor.

Los niños aparecen a menudo cansados, débiles e irritables.

Diagnóstico

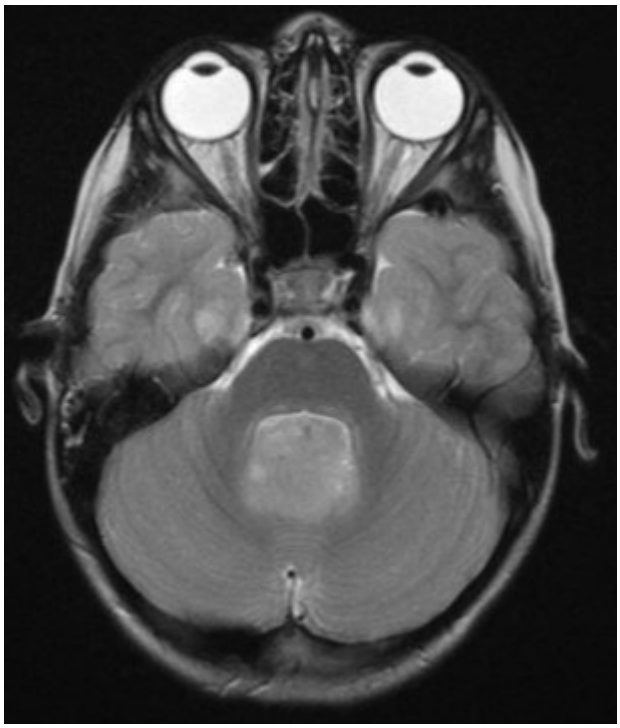
TAC

Los meduloblastomas aparecen como masas que captan contraste, tanto en la TAC como en RNM, localizándose tanto en el vermis como en los hemisferios cerebelosos, rara vez se calcifican, mientras que sí que pueden mostrar extensión al espacio subaracnoideo.

Resonancia cerebral

El diagnóstico por imagen más interesante lo aporta la RM.(sólidos de línea media con intensa captación de contraste).

Son hipointensos en T1 con captación intensa y homogénea de contraste en niños y más heterogéneo en adultos.



En T2 Isointensos; puede ser mixto hiper e hipointensos con más o menos cantidad de quiste, hemorragia o necrosis.

Resonancia espinal

Se debe completar con una RM espinal para descartar metástasis.

En T1 muestra intensa captación de Gadolinio.

Punción lumbar

Para descartar positividad celular en líquido cefalorraquídeo con fines terapéuticos y pronósticos.

Diagnóstico diferencial

El diagnostico diferencial se plantea con el ependimoma que suele extenderse a receso lateral del IV ventrículo e incluso a ángulo pontocerebeloso.

Y con el glioma de tronco exofítico (presenta mayor implantación en el techo del IV ventrículo.

Algunas peculiaridades caracterizan el meduloblastoma en los pacientes adultos en comparación a las del niño: la ubicación lateral en cerebelo, la intensidad de señal heterogénea en la resonancia magnética.

En este contexto, algunos hallazgos inusuales, por ejemplo, la presentación multifocal y la ubicación extra-axial, pueden confundir el diagnóstico (Ciccarino y col., 2011).

LCR

Se debe obtener una muestra preferiblemente en el acto quirúrgico, para un estadiaje.

From:
https://neurosurgerywiki.com/wiki/ - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:
https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=meduloblastoma_cerebeloso

Last update: **2025/05/13 02:21**