

Meduloblastomas del adulto: serie quirúrgica de 11 casos

R. Rodríguez-Mena; R.A. Barbella-Aponte; J.M. Gallego-Sánchez y C. Barcia-Mariño

Servicio de Neurocirugía. Servicio de Anatomía Patológica. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

Resumen

Introducción. Los meduloblastomas son tumores malignos, invasivos, altamente celulares, del cerebelo, infrecuentes en el adulto. En el presente trabajo describiremos la experiencia en el manejo de esta patología en nuestro centro.

Material y métodos. Se trata de un trabajo retrospectivo que incluyó 11 pacientes adultos con diagnóstico de meduloblastoma del eje craneoespinal atendidos entre 1984-2010. Se evaluaron datos clínicos, radiológicos y terapéuticos durante la evolución de la enfermedad.

Resultados. La edad media de los pacientes fue 30,2 años (9 mujeres y 2 varones). Más del 80% de los pacientes manifestaron clínica de hipertensión intracraneal, mientras el 54,5% presentaron síndrome cerebeloso. El grado de resección quirúrgica fue total en 8 pacientes (72,7%) y subtotal en 3 (27,3%). Todos los pacientes recibieron tratamiento radioterápico adyuvante. Posterior a la exéresis tumoral inicial, 6 pacientes recibieron quimioterapia adyuvante con cisplatino (CDDP) y etopósido (VP-16). Durante el seguimiento, después de un tiempo medio de 35,2 meses, se observaron recidivas en el 36,4% de los pacientes (n= 4), con mayor frecuencia en la fosa posterior, empleando en todos ellos tratamiento con cirugía y quimioterapia. El tiempo medio de supervivencia fue 100,3 meses, con un índice de supervivencia estimado a los 5 y 8 años de seguimiento del 84 y 56 % respectivamente.

Conclusiones. La máxima resección quirúrgica forma parte crucial del tratamiento, seguida de adyuvancia oncológica tan pronto sea posible, con radioterapia seguida o no de quimioterapia.

PALABRAS CLAVE. Adulto. Cirugía. Meduloblastoma. Quimioterapia. Radioterapia craneoespinal.

Adult medulloblastomas: our experience

Recibido: 23-05-11. Aceptado: 7-07-11.

Summary

Introduction. Medulloblastomas are malignant, invasive and highly cellular tumours from the cerebellum, rarely seen in adults. We describe the experience in the treatment of this entity in our institution.

Materials and methods. A retrospective study was made including 11 adult patients with medulloblastomas confined to the craniospinal axis treated between 1984-2010. Clinical, radiological and therapeutic data were assessed during the evolution of this entity.

Results. Mean age of patients was 30,2 years (9 women/2 men). Over 80% of the patients presented intracranial hypertension, while 54,5% presented cerebellum syndrome. Gross total surgical resection was achieved in 8 patients (72,7%) and subtotal resection in the other 3 (27,3%). All patients received craniospinal radiotherapy. After primary surgical resection, 6 patients received chemotherapy with cisplatin (CDDP) and etoposide (VP-16). During the follow up period and after a median time of 35,2 months, 4 patients (36,4%) presented with relapse, mainly in the posterior cranial fossa, managed in the majority of cases with surgical resection plus additional chemotherapy. Mean survival time was 100,3 months with a 5- and 8- year overall survival rate of 84 and 56% respectively.

Conclusions. In the treatment of this malignancy, gross surgical resection has a crucial role, followed as soon as possible by oncological therapy, specially radiotherapy and chemotherapy if needed.

KEY WORDS. Adult. Chemotherapy. Craniospinal radiotherapy. Medulloblastoma. Surgery.

Abreviaturas. CDDP: cisplatino. DVP: derivación ventriculoperitoneal. ECOG: Eastern Cooperative Oncology Group. IRM: imagen de resonancia magnética. LCR: Líquido cefalorraquídeo. QT: quimioterapia. RT: radioterapia. TC: tomografía computarizada. VP-16: etopósido.

Introducción

Los meduloblastomas son tumores malignos, invasivos, altamente celulares, de la fosa craneal posterior, que se encuentran formando parte del grupo de tumores embrionarios según la Organización Mundial de la Salud³⁵, con tendencia a metastatizar en el neuroeje siguiendo las vías del líquido cefalorraquídeo (LCR).

Constituyen entre el 15 y 25% de los tumores cerebrales primarios de la población pediátrica⁴⁰. Sin embargo, en el adulto representan un 1% de los tumores cerebrales³⁷, apareciendo en un 80% de los casos antes de los 40 años⁶. Por ello existen pocas series de pacientes adultos con esta enfermedad, en su mayoría series muy cortas.

Existen algunas diferencias en las características de estos tumores entre la población pediátrica y adulta; en ésta última es más frecuente la localización hemisférica, presente en aproximadamente el 50% de los casos^{3,4,9,11}, y la variante histológica desmoplásica^{8,11,23,33}, así como también difieren en su evolución y pronóstico³⁶.

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.

Las recomendaciones actuales sobre el manejo terapéutico de pacientes adultos con meduloblastomas se basan esencialmente en estudios retrospectivos en niños, tomando en cuenta 3 pilares fundamentales: cirugía resectiva, radioterapia (RT) y quimioterapia (QT). Por otro lado, definir factores pronósticos en el caso de adultos con meduloblastomas es un tema controvertido, basado en la heterogeneidad de los datos encontrados en los principales estudios realizados⁵.

En el presente trabajo describiremos las características de los pacientes adultos con meduloblastomas atendidos en nuestro centro, la experiencia en el manejo terapéutico de esta entidad poco frecuente desde el diagnóstico y durante su evolución, con el objetivo de determinar los resultados clínicos a corto y mayor plazo.

Material y métodos

Se trata de un trabajo de tipo retrospectivo que incluyó la totalidad de pacientes con edad ≥ 18 años con diagnóstico de meduloblastoma del eje craneoespinal, con confirmación anatomopatológica ($n = 11$), quienes han sido tratados en el período comprendido entre Agosto de 1984 y Agosto de 2010 en el Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Para la identificación de los casos se llevó a cabo una búsqueda en la base de datos del servicio de anatomía patológica (existente desde el año 1984). Posteriormente se realizó una revisión de las historias clínicas de los pacientes, recogiendo información en relación a la edad, sexo,

síntomas, localización de la lesión, grado de resección quirúrgica, complicaciones postoperatorias, clasificación anatomopatológica, tratamiento adyuvante oncológico y su toxicidad, evolución de la enfermedad y seguimiento.

El manejo de los pacientes fue realizado conjuntamente entre neurocirujanos, oncólogos y radioterapeutas.

Se realizó un estudio clínico y radiológico de los pacientes, inicialmente con tomografía (TC) cerebral y a continuación imágenes de resonancia magnética (IRM) cerebral, con excepción de un caso intervenido en 1984, en el cual el estudio de imagen se limitó a la TC cerebral. Los signos y síntomas de presentación de los pacientes se agruparon en 2 grupos: síndrome de hipertensión intracraneal (si estaban presentes 3 o más de los siguientes: cefalea, vómitos, visión borrosa, fotofobia, diplopia y disminución del nivel de consciencia) y síndrome cerebeloso (si estaban presentes dos o más de los siguientes: ataxia, nistagmus, disartria y vértigo).

El estudio anatomopatológico incluyó además del análisis histológico, un protocolo de inmunohistoquímica aplicado a todos los casos desde 1990 (9 pacientes) que incluía tinciones con enolasa neuroespecífica, proteína gliofibrilar ácida (GFAP), sinaptofisina y medición del índice de proliferación celular con la tinción nuclear de Ki67. Posterior a la confirmación anatomopatológica del tumor, se completó el estudio mediante análisis de LCR, obtenido mediante punción lumbar, y pruebas de neuroimagen del resto del eje craneoespinal (principalmente IRM). De esta manera y para fines del presente estudio, se distribuyeron a los pacientes según la escala del estado funcional de la Eastern Cooperative Oncology Group (ECOG)¹¹ y según el sistema de estadiaje tumoral de Chang⁵.

Todos los pacientes recibieron tratamiento quirúrgico, mediante abordaje de fosa posterior a través de craniectomía suboccipital en línea media o lateral según la localización del tumor. El grado de resección tumoral, total (si fuese $> 90\%$) o subtotal (entre el 50-90%), se basó en la revisión de protocolos quirúrgicos, acompañado de IRM cerebral (en 6 pacientes) o TC Cerebral (en 5 pacientes) realizadas en las primeras 72 horas del postoperatorio.

A continuación de la cirugía resectiva, los pacientes recibieron tratamiento adyuvante con RT y/o QT, según acuerdo del comité de neurooncología de nuestro centro. En este sentido, en la mayoría de los casos, se consideraron pacientes preferentes para QT postoperatoria aquellos con estadio $\geq T3a$ de Chang (incluyendo diseminación a través del LCR), pacientes con resección subtotal de la lesión y/o episodios de recidiva tumoral. El protocolo de QT seguido en nuestro centro incluyó la administración del tratamiento tanto previo como posterior a la RT, en función de la respuesta y tolerancia a la radiación.

El tratamiento radioterápico se aplicó sobre el eje craneoespinal con una sobreimpresión en fosa posterior.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3071323>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3071323>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)