

## Meduloblastoma extraaxial en el hemisferio cerebeloso

### Extra-axial medulloblastoma in the cerebellar hemisphere

Gerardo Carlos Rodríguez Justo<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0001-8034-584X>

Linnet Gorrita Mora<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-7164-9865>

<sup>1</sup>Universidades de Ciencias Médicas de La Habana, Hospital Pediátrico Docente “Juan Manuel Márquez”.

\*Autor para la correspondencia: [gerardocarlosrodriguezjusto88@gmail.com](mailto:gerardocarlosrodriguezjusto88@gmail.com)

#### RESUMEN

**Introducción:** El meduloblastoma es el tumor primario maligno, invasivo, del sistema nervioso central más frecuente en niños. Representa aproximadamente un 25 % de todos los tumores intracraneales pediátricos y un 33 % de todos los tumores de fosa posterior en la infancia. Típicamente se ubica en la fosa posterior presentándose como una masa intraaxial en la línea media que involucra el vermis cerebeloso y/o el techo del cuarto ventrículo. Su ubicación extraaxial es poco frecuente, se reportan pocos casos en la literatura mundial.

**Objetivo:** Describir un caso de meduloblastoma con localización poco frecuente.

**Caso clínico:** Paciente masculino, de 18 años de edad, que acudió a la consulta por cefalea, inestabilidad a la marcha, náuseas y vómitos. Se le diagnosticó un meduloblastoma extraaxial en hemisferio cerebeloso izquierdo. Se le realizó resección quirúrgica total del tumor, con evolución postquirúrgica favorable.

**Conclusiones:** La aparición extraaxial del meduloblastoma es extremadamente rara, pero se debe considerar en el diagnóstico diferencial de las lesiones extraaxiales de fosa posterior. La mayoría de los meduloblastomas extraaxiales ocurren en el ángulo ponto cerebeloso. Sin embargo, los meduloblastomas extraaxiales también pueden aparecer en el hemisferio cerebeloso, como en este caso.

**Palabras clave:** meduloblastoma; cerebelo; extraaxial; neoplasias pediátricas; tumores de fosa posterior.

## ABSTRACT

**Introduction:** Medulloblastoma is the most frequent malignant, invasive primary tumor of the central nervous system in children. It represents approximately 25% of all pediatric intracranial tumors and 33% of all childhood posterior fossa tumors. It is typically located in the posterior fossa presenting as a midline intraaxial mass involving the cerebellar vermis and/or the roof of the fourth ventricle. Its extra-axial location is rare, few cases are reported in the world literature.

**Objective:** To describe a case of medulloblastoma with an infrequent location.

**Clinical case:** This is a 18 years old male patient, who came to the consultation due to headache, gait instability, nausea and vomiting. An extra-axial medulloblastoma in the left cerebellar hemisphere was diagnosed. Total surgical resection of the tumor was performed, with favorable post-surgical evolution.

**Conclusions:** The extra-axial appearance of medulloblastoma is extremely rare, but it should be considered in the differential diagnosis of extra-axial lesions of the posterior fossa. Most extra-axial medulloblastomas occur in the cerebellar pontine angle. However, extra-axial medulloblastomas can also appear in the cerebellar hemisphere, as in this case.

**Keywords:** medulloblastoma; cerebellum; extra-axial; pediatric neoplasms; posterior fossa tumors.

Recibido: 29/10/2021

Aceptado: 03/12/2021

## Introducción

El meduloblastoma es el tumor primario maligno, invasivo, del sistema nervioso central (SNC) más frecuente en niños. Aproximadamente 500 niños son

diagnosticados con meduloblastoma cada año en los Estados Unidos de América, con un promedio de edad entre los 5 y 9 años.<sup>(1)</sup> La edad promedio en que se diagnostica en Cuba es entre los 4 y 5 años, con predominio en el sexo masculino.<sup>(2)</sup>

Representa aproximadamente un 25 % de todos los tumores intracraneales pediátricos y un 33 % de todos los tumores de fosa posterior en la infancia. En adulto representa aproximadamente el 1 % de todos los tumores cerebrales primarios.<sup>(3)</sup>

Típicamente se ubica en la fosa posterior presentándose como una masa intraaxial en la línea media que involucra el vermis cerebeloso y/o el techo del cuarto ventrículo. Estos pueden ser extraaxiales en casos extremadamente raros con menos de 50 casos reportados hasta ahora en la literatura.<sup>(4,5)</sup>

Se trata de un caso poco frecuente de meduloblastoma en edad pediátrica, con localización extraaxial en el hemisferio cerebeloso izquierdo. No existen reportes publicados en Cuba de este tipo de tumor con localización extraaxial.

El objetivo del artículo fue describir un caso de meduloblastoma con localización poco frecuente.

## Caso clínico

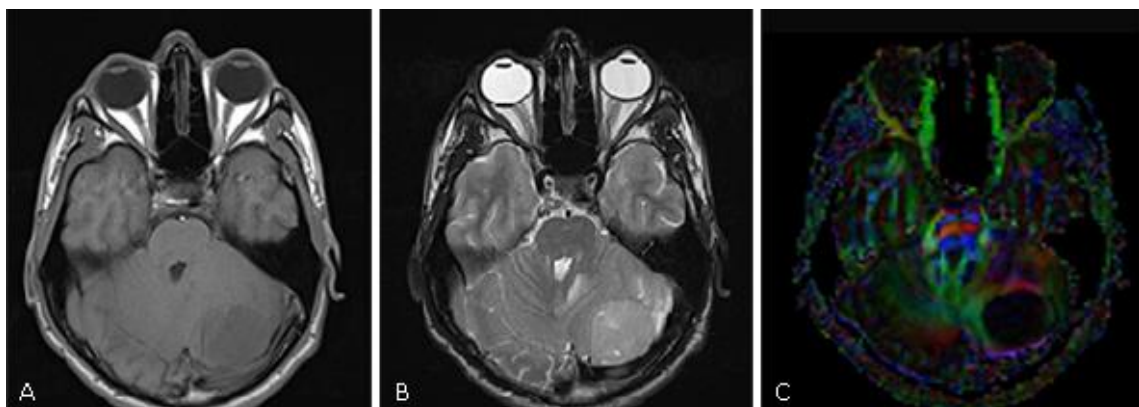
Paciente masculino, de 18 años de edad, presentó cefalea, inestabilidad a la marcha, náuseas y vómitos. En el examen físico se constató un síndrome cerebeloso dado por ataxia estática y dinámica, lateropulsión a la marcha hacia la izquierda, estrella de babinsky y adiadococinesia.

Se le realizaron estudios de laboratorios los cuales estaban normales. En la tomografía de cráneo simple y contrastado se observó una imagen heterogénea de 2,7 cm x 3,2cm x 2,6 cm, de localización extraaxial, supra adyacente al hemisferio cerebeloso izquierdo, con bordes mal definidos, abundante edema perilesional que desplaza el cuarto ventrículo y comprime el tallo cerebral con signos moderados de herniación amigdalina, que no captó contraste (fig. 1).



**Fig. 1** - Imágenes de TC de cráneo simple y contrastada con equipo multicorte de 64 canales, modelo Somatón Perspective, a 4mm de espesor de corte axial (A) y adquisiciones de 0,06 para reconstrucción sagital (B) y coronal (C). Se observa imagen heterogénea, que no captó contraste, de 2,7 cm x 3,2 cm x 2,6 cm, en hemisferio cerebeloso izquierdo, extraaxial, de aspecto tumoral con edema perilesional que desplaza el cuarto ventrículo y comprime el tallo cerebral.

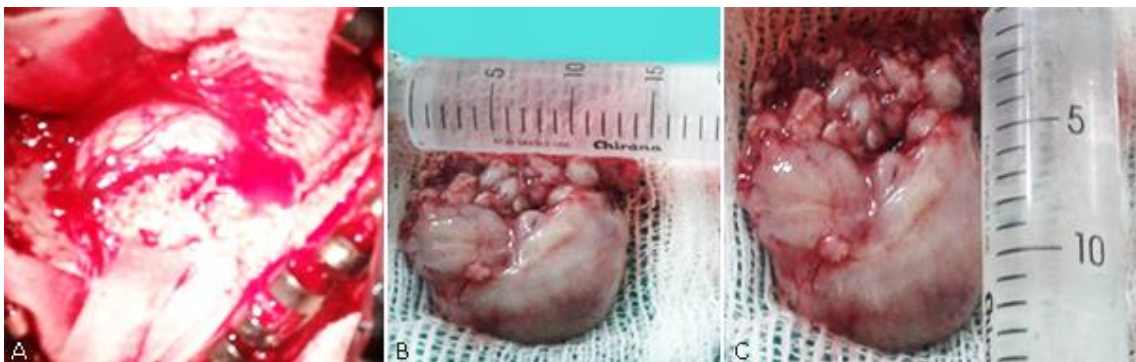
En la resonancia magnética cerebral se observó en T1 imagen isointensa con pequeñas formaciones quísticas en la periferia, con dimensiones de 2,6 y 3,4 cm en descenso de las amígdalas cerebelosas. En T2 se observa lesión hiperintensa, bien definida, de aspecto tumoral, de localización extraaxial, supra adyacente al cerebelo izquierdo con pequeñas formaciones quísticas en su interior y en la periferia, con abundante edema cerebral. En técnica de difusión esta lesión restringe significativamente con una correspondencia hipodensa (fig. 2).



**Fig. 2** - Imágenes de resonancia magnética (IRM) de cráneo. A). Corte axial en T1 donde se observa imagen isointensa, bien definida, de 2,6 y 3,4 cm con halo parcial de edema cerebral. B). Corte axial en T2 donde se observa lesión hiperintensa, bien definida, de

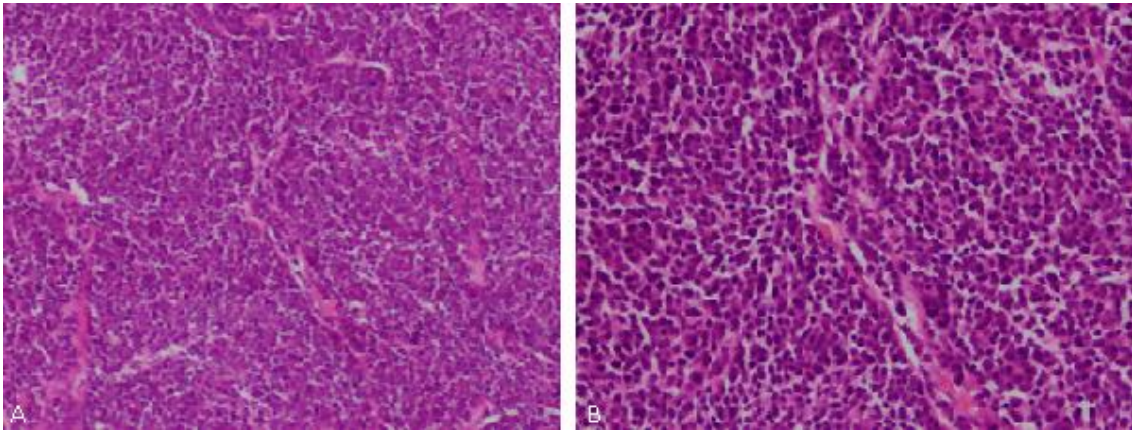
aspecto tumoral, de localización extraaxial, supra adyacente al cerebelo izquierdo con pequeñas formaciones quísticas en su interior y en la periferia, con abundante edema cerebral. C). En técnica de difusión la lesión restringe significativamente con una correspondencia hipodensa.

Por lo hallazgos en las imágenes llevó tratamiento con dexametasona a dosis máxima, y se planificó tratamiento quirúrgico realizándose craniectomía infratentorial unilateral izquierda de fosa posterior, con exposición y control del seno transversal. Macroscópicamente se observó una masa gris, suave, bien delimitada en plano extraaxial, adherida al seno transversal-sigmoideo, con invasión al hemisferio cerebelar izquierdo. Se realizó exéresis quirúrgica total macroscópica del tumor (fig. 3A, 3B y 3C).



**Fig. 3 - A).** Se observa una masa blanda y bien delimitada extraaxial, adherida a la duramadre junto al seno transversal-sigmoideo, con invasión al hemisferio cerebelar izquierdo. B y C). Exéresis total de la lesión, de coloración grisácea.

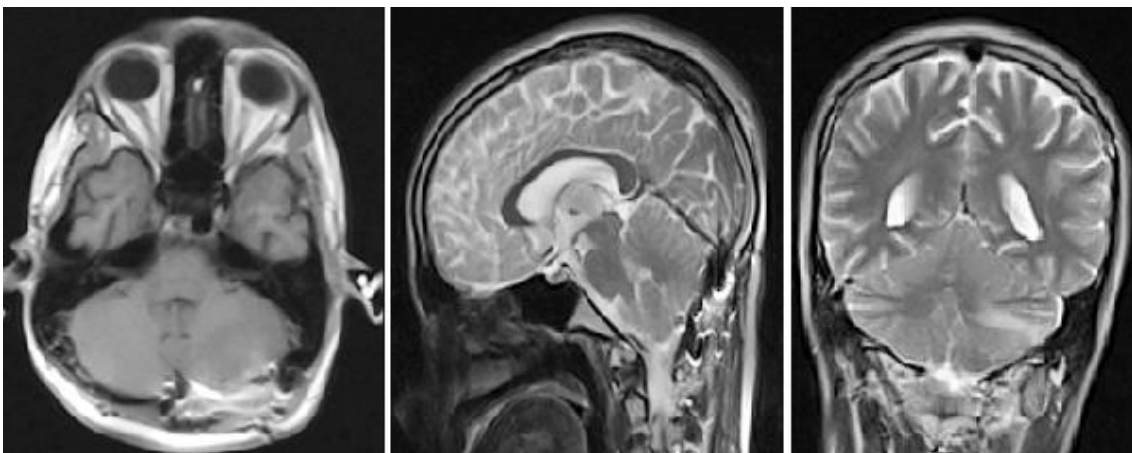
Histológicamente el tumor está compuesto por células pequeñas y anaplásicas con núcleos redondos o angulados densamente hipercromáticos con citoplasma escaso, poco definido, y numerosas mitosis atípicas. (meduloblastoma clásico, grado IV según World Health Organization (WHO))<sup>(6)</sup> (fig.4).



**Fig. 4** - Meduloblastoma clásico, grado IV WHO. A). Tinción hematoxilina y eosina (H/E) 4x. Se observa neoplasia altamente celular, de células pequeñas indiferenciadas dispuestas estrechamente en placas empaquetadas y estroma escaso con pequeños vasos sanguíneos. B). Tinción H/E 40x. Se observan células pequeñas, redondas o anguladas con núcleos densamente hiper cromáticos, citoplasma escaso poco definido y mitosis atípicas.

La citología del líquido cefalorraquídeo no mostró células tumorales.

El posoperatorio se caracterizó por la rápida resolución de los síntomas. Luego de la cirugía se aplicó radioterapia en el eje cráneo-espinal y quimioterapia para prevenir la recurrencia del tumor. En las IMR de cráneo a los 6 meses de evolución posquirúrgica, no se observó lesión tumoral remanente en fosa posterior (fig. 5).



**Fig. 5** - Imágenes de resonancia magnética de cráneo posquirúrgica con 6 meses de evolución. Cortes axial, sagital y coronal, respectivamente, donde no se observa lesión tumoral remanente en fosa posterior.

Hasta la fecha de publicación de este artículo, el paciente seguido por IRM de cráneo, permanece libre de progresión de la enfermedad.

## Discusión

El meduloblastoma es un tumor cerebeloso de origen embrionario.<sup>(7)</sup> Clásicamente el meduloblastoma se ha clasificado según su histología en cinco tipos: clásico, desmoplásico/nodular, con extensa nodularidad, anaplásico y de células grandes, observándose peor pronóstico en las variantes anaplásicas y de células grandes y pronóstico favorable en los meduloblastomas desmoplásicos.<sup>(5,6,7,8)</sup>

La clasificación de la WHO de 2016 y la más reciente de 2021, de los tumores de sistema nervioso central, integran un enfoque de diagnóstico molecular con la incorporación de entidades genéticamente definidas de meduloblastomas, independientemente de su localización anatómica. Al mismo tiempo, siguen otros enfoques establecidos para el diagnóstico de estos tumores, como la histología y la inmunohistoquímica. De acuerdo con esta clasificación, hay cuatro grupos genéticos (moleculares) de meduloblastoma: los grupos Wntless (WNT), los Sonic Hedgehog (SHH), y los grupos designados numéricamente como “grupo 3” y “grupo 4”.<sup>(7,8,9)</sup>

Típicamente se ubica en la fosa posterior presentándose como una masa intraaxial en la línea media que involucra el vermis cerebeloso y/o el techo del cuarto ventrículo. Estos pueden ser extraaxiales en casos extremadamente raros con menos de 50 casos reportados hasta ahora en la literatura.<sup>(4)</sup>

Recientemente, las nuevas técnicas de neuroimagen nos han revelado meduloblastomas de localización extraaxial.<sup>(10)</sup> Estos meduloblastomas extraaxiales se encuentran con mayor frecuencia en dos áreas: en la región tentorial y en el APC.<sup>(11,12)</sup> La hipótesis detrás del origen de las variaciones extraaxiales sigue siendo controvertida. Un estudio postuló que se originaron a

partir de células multipotenciales primarias en el cerebelo y se propagaron a la célula germinal. Otros informes han sugerido un posible origen del tracto de migración del flóculo cerebeloso o de la capa granular externa en el techo neuroepitelial del cuarto ventrículo.<sup>(10)</sup>

Estos tumores clínicamente se manifiestan por hipertensión endocraneana y por disfunción cerebelosa tanto en niños como en adultos.<sup>(13)</sup> Su aparición extraaxial es todo un reto para el diagnóstico preoperatorio en los estudios de imágenes.<sup>(12)</sup> Suelen ser confundidos con meningiomas o con otros tumores extraaxiales. Es el estudio de RMI cerebral, incluida la imagen ponderada por difusión, el de más utilidad para el diagnóstico de estos tumores.<sup>(14,15)</sup>

La cirugía radical es el tratamiento de primera línea. Se ha demostrado que la combinación de resección total con radioterapia y quimioterapia, mejora el pronóstico a largo plazo. La supervivencia a 5 años, se ha duplicado, debido a las más innovadoras técnicas quirúrgicas y las terapias adyuvantes.<sup>(16,17)</sup>

### Consideraciones finales

La localización extraaxial del meduloblastoma es extremadamente rara, pero se debe considerar en el diagnóstico diferencial de las lesiones extraaxiales de fosa posterior. La mayoría de los meduloblastomas extraaxiales ocurren en el ángulo pontocerebeloso; sin embargo, también pueden aparecer en el hemisferio cerebeloso, como en este caso. La resección quirúrgica total seguida por la radioterapia cráneo-espinal y la quimioterapia, son el tratamiento fundamental en todos los casos de meduloblastomas para prevenir la recurrencia tumoral.

### Referencias bibliográficas

1. Presutto E, Chappell M, Fullmer J, Ezhapilli S. Posterior fossa medulloblastoma in an atypical extra-axial location: A case report. Radiol Case Rep. 2018;13(2):365-70. DOI: 10.1016/j.radcr.2018.01.007.



2. Goyenechea Gutiérrez FF. Tumores de fosa posterior. En: Lesiones del Sistema Nervioso. Goyenechea Gutiérrez FF. Pereira Riverón R. La Habana: Ciencias Médicas; 2014. p. 161-6.
3. Singh SK, Kumar N. Extraaxial Cerebellopontine Angle Medulloblastoma with Multiple Intracranial Metastases in Adult: A Rare Case Report with a Review of Literature. *Asian J Neurosurg.* 2020;15(3):695-8. DOI: 10.4103/ajns.AJNS\_120\_20.
4. Singh S, Israrahmed A, Verma V, Singh V. Extra-axial tentorial medulloblastoma: a rare presentation of a common posterior fossa tumour. *BMJ Case Rep.* 2021 Jun 28;14(6):e242865. DOI: 10.1136/bcr-2021-242865.
5. Chung EJ, Jeun SS. Extra-axial medulloblastoma in the cerebellar hemisphere. *J Korean Neurosurg Soc.* 2014;55(6):362-4. DOI: 10.3340/jkns.2014.55.6.362
6. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, *et al.* The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol.* 2007;114(2):97-109. DOI: 10.1007/s00401-007-0243-4
7. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, *et al.* The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016;131(6):803-20. DOI: 10.1007/s00401-016-1545-1.
8. Igual Estellés L, Berlanga Charriel P. Cañete Nieto A. Medulloblastoma: mejoría de la supervivencia en las últimas décadas. Experiencia de un centro. *An Pediatr (Barc).* 2017;86(1):4-10. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2016.03.004>.
9. Louis DN, Perry A, Wesseling P, Brat DJ, Cree IA, Figarella-Branger D, *et al.* The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Neuro Oncol.* 2021;23(8):1231-51. DOI: 10.1093/neuonc/noab106.
10. Al-Sharydah AM, Al-Abdulwahhab AH, Al-Suhibani SS, Al-Issawi WM, Al-Zahrani F, Katbi FA, *et al.* Posterior fossa extra-axial variations of medulloblastoma: a pictorial review as a primer for radiologists. *Insights Imaging.* 2021;12(1):43. DOI: 10.1186/s13244-021-00981-z.
11. Pant I, Chaturvedi S, Gautam VK, Pandey P, Kumari R. Extra-axial medulloblastoma in the cerebellopontine angle: Report of a rare entity with

review of literature. *J Pediatr Neurosci.* 2016;11(4):331-4. DOI: 10.4103/1817-1745.199477.

12. Thanh Dung L, Minh Duc N. Medulloblastoma in the cerebellopontine angle mimicking a schwannoma. *Clin Case Rep.* 2021;9(4):1948-53. DOI: 10.1002/ccr3.3912.

13. Duc NM, Huy HQ. Magnetic Resonance Imaging Features of Common Posterior Fossa Brain Tumors in Children: A Preliminary Vietnamese Study. *Open Access Maced J Med Sci.* 2019;7(15):2413-18. DOI: 10.3889/oamjms.2019.635.

14. Doan NB, Patel M, Nguyen HS, Janich K, Montoure A, Shabani S, *et al.* A Rare Extra-Axial Midline Tentorial Adult Medulloblastoma with Dural-Tail Sign Mimicking a Meningioma. *Asian J Neurosurg.* 2018;13(2):475-77. DOI: 10.4103/1793-5482.228563.

15. Minh Thong P, Minh Duc N. The Role of Apparent Diffusion Coefficient in the Differentiation between Cerebellar Medulloblastoma and Brainstem Glioma. *Neurol Int.* 2020;12(3):34-40. DOI: 10.3390/neurolint12030009.

16. Thanh Dung L, Minh Duc N. Medulloblastoma in the cerebellopontine angle mimicking a schwannoma. *Clin Case Rep.* 2021;9(4):1948-53. DOI: 10.1002/ccr3.3912.

17. Rutka JT, Kuo JS, Carter M, Ray A, Ueda S, Mainprize TG. Advances in the treatment of pediatric brain tumors. *Expert Rev Neurother.* 2004;4(5):879-93. DOI: 10.1586/14737175.4.5.879. PMID: 15853514.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.