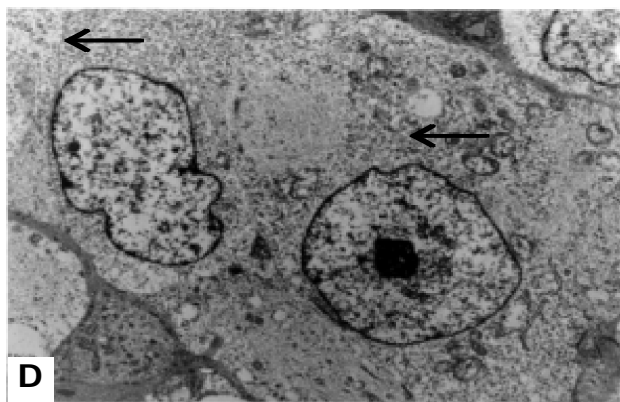
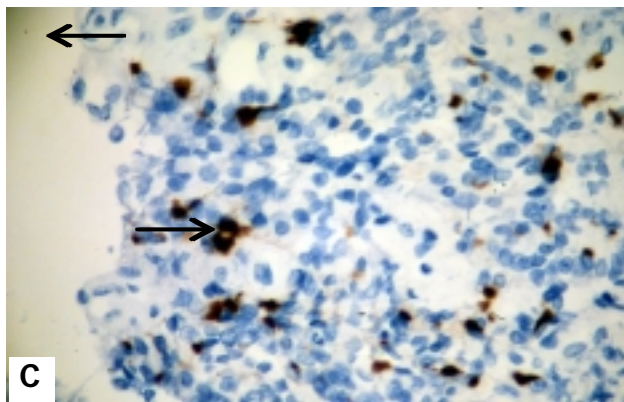
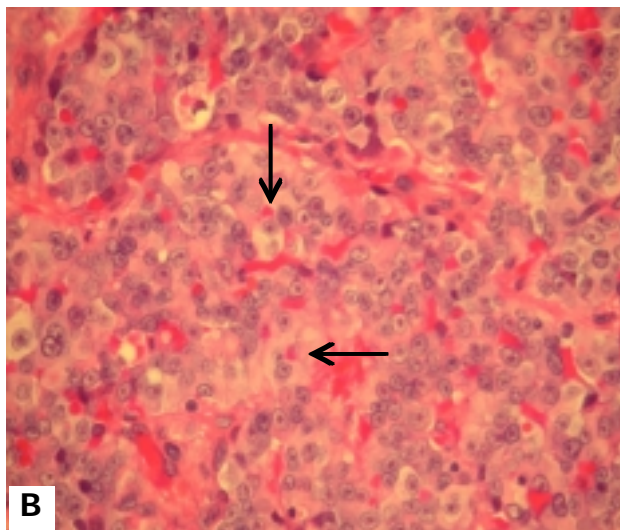
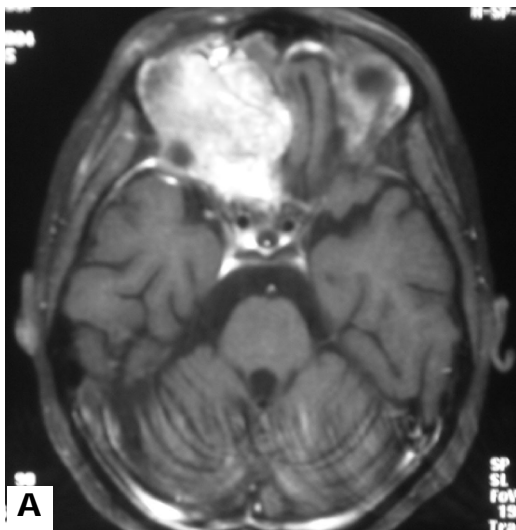


Tumor rabdoide teratoide atípico del sistema nervioso central

Weidenheim KM,¹ Escobar A²

El tumor rabdoide del riñón es una entidad bien definida entre los tumores renales de los niños; es un tumor de mal pronóstico a pesar del tratamiento que incluye la ablación quirúrgica del tumor combinada con irradiación y quimioterapia.¹ Los tumores rabdoides se dividen en tres tipos según la topografía lesional del tumor: renal,

extrarrenal y tumor extrarrenal compuesto, en el cual los tumores primarios se hallan mezclados con tumores rabdoides extrarrenales.² El tumor rabdoide puede desarrollarse también en el cerebro y los tejidos blandos.³ En 1987 se hizo la primera descripción del tumor rabdoide en el tejido nervioso.⁴



Tumor rabdoide teratoide atípico. **A.** La neuroimagen muestra lesión hiperintensa en la región orbitaria. **B.** Las células rabdoides muestran núcleo excéntrico e inclusión citoplasmática redonda eosinófila que se tiñe **(C)** con citoqueratina CAM5.2. **D.** La microfotografía electrónica muestra un conjunto de filamentos rabdoides (flechas).

1. Jefe de la División de Neuropatología, Montefiore Medical Center, AECOM, YU, Bronx, N.Y., 10467, USA.

2. Dpto. de Biología Celular y Fisiología, Instituto de Investigaciones Biomédicas, UNAM, Ciudad Universitaria, 04510, México, D.F.

Aunque este tumor fue originalmente descrito como tumor infantil teratoide atípico, el nombre de tumor rabdoide teratoide atípico (TR/TA) le fue dado por la relevancia del compuesto rabdoide.⁵ Los TR/TA se localizan principalmente en el cerebelo o en otras estructuras de la fosa posterior, aunque pueden originarse en cualquier área del SNC con tendencia a diseminarse en el SNC. El tumor consiste de elementos neuroepiteliales, epiteliales periféricos y mesenquimatosos. El TR/TA muestra diversidad celular, lo más común son las células rabdoideas y las células pequeñas e indiferenciadas típicas del tumor neuroectodérmico primitivo (PNET) y del meduloblastoma; los elementos mesenquimatosos anaplásicos y/o epiteliales son los menos frecuentes. Las células rabdoideas tienen núcleo excéntrico e inclusión citoplásmica redonda eosinófila. Todos estas características histopatológicas pueden ser confirmadas por medios inmunohistoquímicos con el uso de los anticuerpos apropiados.⁶ En un estudio reciente de cinco casos en niños de dos a 11 años de edad, tres casos fueron infratentoriales y dos supratentoriales; los tumores mostraron áreas densas de células redondas pequeñas, hileras de células fusiformes, áreas mixoides y áreas papilares y pseudoacinares.⁷ La única anomalía citogenética en el TR/TA del SNC y en el tumor rabdoide del riñón es la monosomía del cromosoma 22 INI1.⁸



AGRADECIMIENTO

Al Dr. J. Goodrich, Dpto. de Radiología, Montefiore Medical Center, AECOM, YU, Bronx, N.Y, USA., por la imagen de resonancia magnética.

REFERENCIAS

1. Weeks DA et al. Rhabdoid tumor of the kidney. A report of 111 cases from the National Wilms' Tumor Study Pathology Center. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 439-58.
2. Wick MR et al. Malignant rhabdoid tumors: a clinicopathologic review and conceptual discussion. *Sem Diagn Pathol* 1995; 12: 233-248.
3. Biggs PJ et al. Malignant rhabdoid tumor of the central nervous system. *Hum Pathol* 1987 18: 332-7.
4. Lefkowitz IB et al. Atypical teratoid tumor of infancy: definition of an entity. *Ann Neurol* 1987; 22: 448-9.
5. Rorke LB et al. Central nervous system atypical teratoid / rhabdoid tumors of infancy and childhood: definition of an entity. *J Neurosurg* 1996; 85: 56-65.
6. Burger PC et al. Atypical teratoid/rhabdoid tumors of the central nervous system: a highly malignant tumor of infancy and childhood frequently mistaken for medulloblastomas: a Pediatric Oncology Group Study. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 1083-93.
7. Lee MC et al. Atypical teratoid/rhabdoid tumor of the central nervous system: clinico-pathological study. *Neuropathology (Japan)* 2002; 22: 252-60.
8. Biegel JA et al. Monosomy 22 in rhabdoid or atypical tumors of the brain. *J Neurosurg* 1990; 73: 710-14.