

Introducción

Los tumores de células germinales representan el 3% de los tumores intracraneales en edad pediátrica y entre 0,4-1% en adultos, siendo las regiones supraselar y pineal las localizaciones más frecuentes. Se pueden dividir en germinomas y no germinomas, siendo estos últimos de peor pronóstico. Los marcadores B-HCG y AFP en sangre y LCR son de utilidad para el diagnóstico, pronóstico y seguimiento. En general, estos tumores responden al tratamiento combinado de radioterapia y quimioterapia. Se han documentado casos de recidivas tardías, por lo que resulta imprescindible el seguimiento de estos pacientes a largo plazo.

Caso clínico

- Varón de 37 años que consulta en agosto de 2016 por clínica sensitivo-motora en miembros inferiores de 2 semanas de evolución, con dificultad para iniciar micción y defecación.
- Intervenido a los 18 años mediante craniectomía y extirpación de tumor germinal de glándula pineal, que debutó clínicamente con hidrocefalia → Síndrome de Parinaud secundario a craniectomía.
- Estudio de extensión: resto tumoral en RMN cerebral e incremento de B-HCG en LCR.
- 4 ciclos de quimioterapia, esquema Bleomicina-etopósido-platino + radioterapia con dosis de 40 Gray sobre sistema ventricular y 54 Gray sobre tumor y márgenes.
- Negativización de marcadores en LCR tras 2 ciclos y respuesta completa en RMN.
- Seguimiento periódico en Oncología + última RMN craneal, en marzo de 2015, sin evidencia de recidiva.

Exploración física

- Paraparesia con hipoestesia de predominio crural derecho.
- Reflejos plantares indiferentes.

Pruebas complementarias

- LCR: glucosa 67 mg/dl, proteínas 95.1 mg/dl, hematíes 12600/μl, leucocitos 15/μl.
- B-HCG y AFP en suero: negativas.
- B-HCG y AFP en LCR: B-HCG 117 mUI/ml, AFP 4.73ng/ml.
- Citología LCR: hallazgos citológicos e inmunohistoquímicamente compatibles con Germinoma (CKIT +).
- RMN cerebral y medular con contraste. (figura 1)

Evolución

- Empeoramiento neurológico → diplejía facial asimétrica.
- Se descarta cirugía y se inicia radioterapia sobre cono medular → dosis acumulada de 30 Gray con mejoría parcial de paraparesia.
- Quimioterapia con etopósido platino, 4 ciclos, con respuesta clínica y radiológica.
- Shock séptico e hipovolémico, enterocolitis con aislamiento de toxina de Clostridium.
- Empeoramiento con disfagia e inestabilidad, éxitus en febrero de 2017.

Discusión

- Los tumores de células germinales del sistema nervioso se pueden clasificar según su histología y marcadores tumorales. (**tabla 1**).
- El buen pronóstico a largo plazo de los germinomas (>90% de supervivencia a los 5 años) hace que las terapias actuales se orienten a la reducción de efectos secundarios. En el caso de los no germinomas, se focalizan todavía en la mejora de la supervivencia a largo plazo (**tabla 2**).
- Riesgo de diseminación a SNC, por lo que se debe realizar imagen de neuroeje.
- El tratamiento se basa en cirugía, radioterapia lesional + ventricular y quimioterapia con compuestos de platino. La cirugía puede ser curativa en teratomas sin transformación maligna.
- El porcentaje de recidivas en el caso de los germinomas asciende hasta el 10-15%, con un tiempo medio de 30-50 meses, detectando casos de recidivas tardías entre los 8-15 años. La mayor parte de las recidivas son locales con extensión leptomenígea en hasta un 30%. En el caso que nos ocupa, se trata de una recidiva a nivel del neuroeje, distante del primario, 18 años tras el diagnóstico.
- En el caso presentado, la presencia de elevación de AFP no evidenciada con anterioridad sugiere una histología mixta del tumor, con peor pronóstico.

Conclusiones

Los tumores de células germinales son infrecuentes y típicamente se presentan en varones adolescentes, siendo la localización más habitual la glándula pineal. El tratamiento óptimo se basa en cirugía, radioterapia lesional + ventricular asociado a quimioterapia con compuestos de platino. A pesar del tratamiento correcto, se han documentado hasta un 10-15% de recurrencias, no siendo raras las tardías (8-15 años) por lo que se debe seguir a estos pacientes a largo plazo.

Bibliografía:

- Fujimaki T. Central nervous system germ cell tumors: classification, clinical features, and treatment with a historical overview. J Child Neurol. noviembre de 2009;24(11):1439-45.
- Murray MJ, Bartels U, Nishikawa R, Fangusaro J, Matsutani M, Nicholson JC. Consensus on the management of intracranial germ-cell tumours. Lancet Oncol. septiembre de 2015;16(9):e470-477.
- Cormenzana Carpio M, Nehme Álvarez D, Hernández Marqués C, Pérez Martínez A, Lassaletta Atienza A, Madero López L. [Intracranial germ cell tumours: A 21-year review]. An Pediatr (Barc). enero de 2017;86(1):20-7.
- McCrea HJ, George E, Settler A, Schwartz TH, Greenfield JP. Pediatric Suprasellar Tumors. J Child Neurol. octubre de 2016;31(12):1367-76.

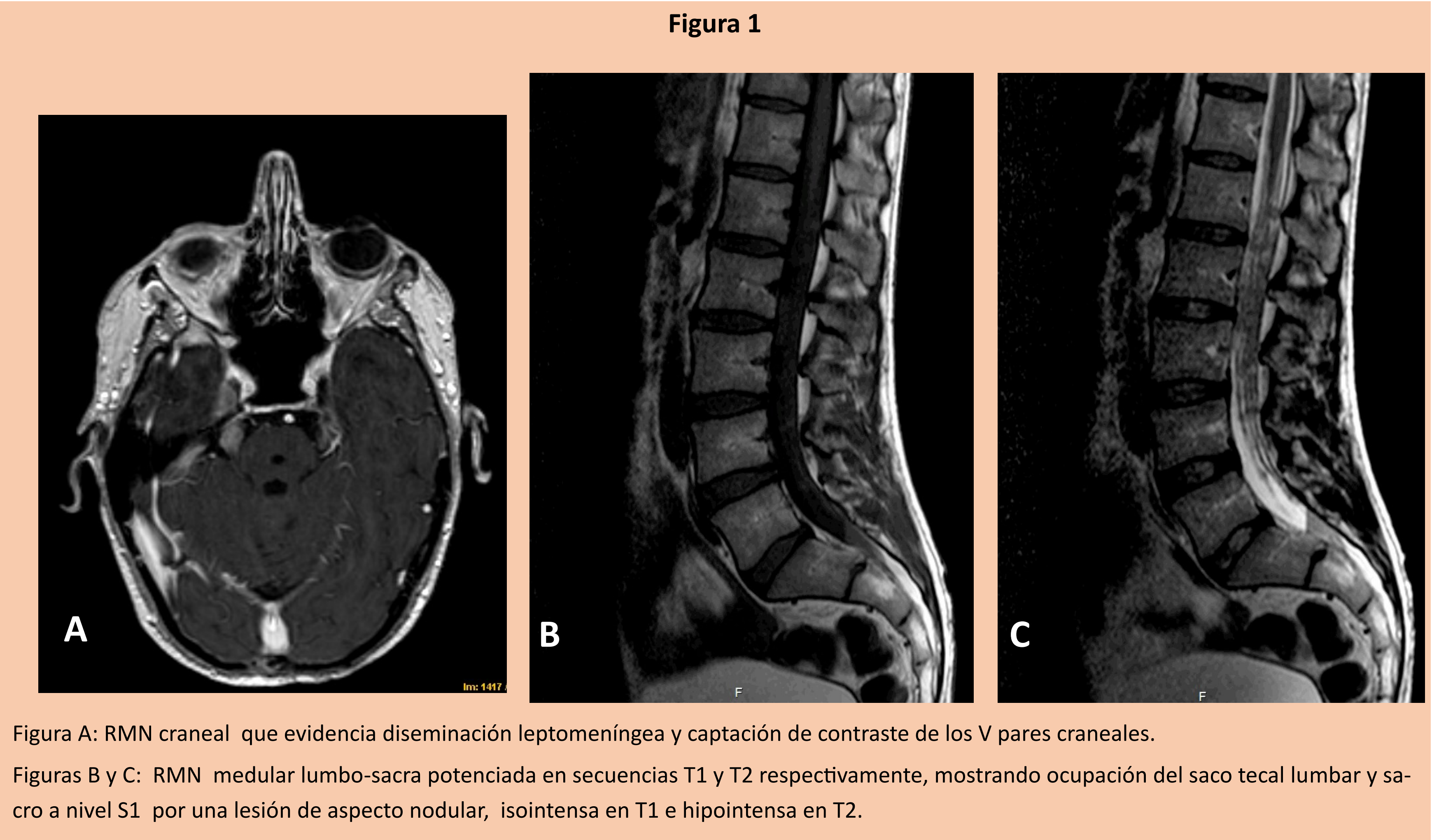


Tabla 1		Marcadores en suero y LCR		Marcadores inmunohistoquímicos			
		B-HCG	AFP	B-HCG	AFP	PLAP	C-Kit
Germinomas	Germinoma puro	+/-	-	-	-	+/-	+
	Germinoma sincitiotrofo-blástico	+	-	+	-	+/-	+
No germinomas	Carcinoma embrionario	+	+	-	-	+	-
	Tumor del saco vitelino	-	++	-	+	+/-	-
	Coriocarcinoma	++	-	+	-	+/-	-
	Teratoma inmaduro		+	+/-	+/-	-	+/-
	Teratoma maduro	-	-	-	-	-	-
	Tumor mixto de células germinales	+/-	+/-	+/-	+/-	+/-	+/-

B-HCG: β-gonadotropina coriónica humana ; AFP: alfa fetoproteína; PLAP: fosfatasa alcalina placentaria; c-Kit: inhibidor de tirosin kinasa.

Tabla 2	Germinoma puro
	Teratoma maduro
Buen pronóstico	Germinoma sincitiotrofoblástico
	Teratoma inmaduro
	Tumores mixtos con componentes de germinoma y teratoma
Pronóstico intermedio	Coriocarcinoma
	Tumor del saco vitelino
	Carcinoma embrionario
	Tumores mixtos compuestos de coriocarcinoma, tumor de saco vitelino y/o carcinoma embrionario
Mal pronóstico	

