

CARTA AL EDITOR

Tumor rabdoide maligno extrarrenal como causa de apnea del sueño en un niño

Extrarenal malignant rhabdoid tumour as a cause of sleep apnoea in a child

Sr. Editor:

El tumor maligno rabdoide es una neoplasia infantil muy poco frecuente, siendo su localización extrarrenal excepcional¹. El síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño (SAHS) es una entidad muy común en niños, con una prevalencia del 1 a 3%, siendo su causa más frecuente la hipertrofia adenoamigdal². En nuestro caso, la presencia de un tumor rabdoide maligno retrofaríngeo fue la causa del síndrome de apneas durante el sueño.

Presentamos el caso de un niño de 2 años de edad, sin antecedentes de interés, que es remitido a la consulta por presenta un cuadro de ronquidos y apneas durante el sueño. Desde hace 2 meses refiere clínica de astenia, anorexia, pérdida de peso y dificultad para lateralizar el cuello. A la exploración clínica, destaca la palpación de una masa sólida submandibular de unos 4 cm de tamaño, adherida a planos profundos, no dolorosa, con adenopatías cervicales bilaterales, paresia del VI par derecho y estrabismo convergente.

Se realiza un estudio polisomnográfico incluyendo electroencefalografía, electromiografía, electrooculografía, sensor de posición, ronquido, flujo aeronasal, esfuerzo toracoabdominal y saturación de oxígeno (SatO₂), siguiendo los criterios diagnósticos de la *International Classification of Sleep Disorders*. Los resultados mostraron un sueño nocturno muy fragmentado secundario a microdespertares por eventos respiratorios, con disminución de la eficiencia del mismo (81%), registrando un índice de apnea-hipopnea (IAH) de 46,71/h, (normal < 1/h), siendo la totalidad de los eventos respiratorios de carácter obstructivo, llegando a desaturaciones mínimas de oxígeno del 50%. Dada la severidad del síndrome, se prescribió inicialmente dispositivo de ventilación mecánica (VMNI) con los siguientes parámetros (IPAP 12 cmH₂O, EPAP 4 cmH₂O, FR 20 rpm, trigger 2, O₂ 1l), con lo que se consiguió la normalización del IAH y de la saturación de oxígeno.

Posteriormente, la realización de una resonancia magnética (RM) cráneo-cervical (fig. 1) reveló una masa sólida retrofaríngea (5,4 × 4,6 × 6 cm) que se extendía

desde la nasohipofaringe, ocupando el cavum y el espacio parafaríngeo derecho, afectando a cadenas ganglionares cervicales bilaterales y haciéndose intracraneal, hasta la fosa posterior, el agujero magno y la parte anterior del bulbo, llegando a comprimir estructuras vasculares (arteria carótida y vena yugular), con disminución del tamaño de la vía digestiva y aérea.

Se practicó una biopsia retrofaríngea y estudio inmunohistoquímico, en los que se demostró la presencia de células de morfología rabdoide con núcleo lateralizado y condensación citoplasmática³, con lo que se llegó al diagnóstico final de tumor rabdoide maligno extrarrenal.

Ante la dificultad de tratamiento quirúrgico, se inició tratamiento correspondiente al protocolo de sarcomas de partes blandas no rhabdiosarcoma^{3,4}, recibiendo 7 ciclos de quimioterapia y 2 ciclos de radioterapia local intradínámica.

Una vez completado el periodo de tratamiento (12 semanas), se realizó un nuevo estudio polisomnográfico y RM de control. La RM (fig. 2) mostró una disminución de los componentes cervicales con persistencia de masa a nivel posterior,

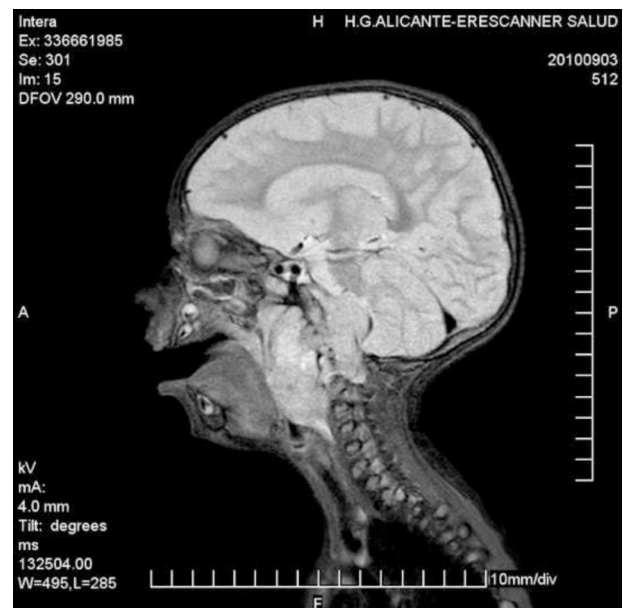


Figura 1 RM cerebral corte sagital: masa sólida (5,4x4,6x6 cm) desde naso a hipofaringe, con extensión por espacio retro-parafaríngeo derecho y hacia fosa posterior.



Figura 2 RM cerebral corte sagital post-tratamiento: se observa la desaparición del componente en espacios cervicales persistiendo componente de masa posterior con disminución de tamaño (4,3x2,1x1,6cm) con respecto al tamaño inicial.

si bien con disminución de tamaño (4,3 × 2,1 × 1,6 cm), aunque con compresión parcial de la parte anterior del troncoencéfalo.

El estudio polisomnográfico postratamiento demostró una adecuada estructuración del sueño, registrando porcentajes normales de sueño superficial y profundo, con una eficiencia del 93%, un IAH de 0,56/h (normal) y saturaciones de oxígeno en el rango de normalidad (96%) por lo que se procedió a la retirada del dispositivo de ventilación mecánica. Los padres asimismo referían que el niño presentaba un sueño nocturno más tranquilo y reparador.

El tumor rabdoide maligno es uno de los tumores más agresivos y letales en oncología pediátrica. Fue descrito inicialmente en 1978 como una posible variante sarcomatosa del tumor de Wilms. Es una entidad rara y muy poco

frecuente en la infancia, siendo su localización habitual a nivel renal. Localizaciones extrarrenales, como el sistema nervioso central, orofaringe, hígado, piel y pulmón, son excepcionales. Habitualmente, ocurre en niños menores de 5 años presentando un curso clínico fatal y muy agresivo, con un rango de mortalidad del 80-100%^{1,3,4}.

Como conclusión queremos destacar que, si bien en niños con edades comprendidas entre los 3 y los 5 años es la hipertrofia adenoamigdalar la causa más frecuente de SAHS, en menores de 3 años y lactantes hay que considerar otro tipo de etiologías (tumores, malformaciones craneofaciales, etc.), por lo que es fundamental una completa exploración clínica que permita la orientación diagnóstica y la realización de pruebas complementarias. En este caso, el correcto diagnóstico y tratamiento del tumor consiguió la normalización del número de eventos respiratorios y una mejor estructuración de la arquitectura del sueño nocturno en nuestro paciente.

Bibliografía

1. Lefkowitz IB, Rorke JB, Packer R, Sutton LN, Siegel KR, Katnick RJ. Atypical teratoid tumor of infancy: definition of an entity. *Ann Neurol.* 1987;22:448-9.
2. Ferini-Strambi L, Fantini ML, Castronovo C. Epidemiology of obstructive sleep apnea syndrome. *Minerva Med.* 2004;95:187-202.
3. Morgenstern DA, Gibson S, Brown T, Sebire NJ, Anderson J. Clinical and pathological features of paediatric malignant rhabdoid tumours. *Pediatr Blood Cancer.* 2010;54:29-34.
4. Strother D. Atypical teratoid rhabdoid tumors of childhood: diagnosis, treatment and challenges. *Expert Rev Anticancer Ther.* 2005;5:907-15.

F. Sellés Galiana* y S. Picorelli Ruiz

Unidad de Trastornos de Sueño y Video-EEG, Servicio de Neurofisiología Clínica, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sellesgaliana@wanadoo.es (F. Sellés Galiana).