

DOI: https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v6i3.2275

Germinoma supraselar en paciente pediátrico como causa de desnutrición crónica reporte de caso

Juan Sebastián Theran León

jtheran554@unab.edu.co

<https://orcid.org/0000-0002-4742-0403>

Residente medicina familiar UDES-Bucaramanga, Colombia

Luis Andrés Dulcey Sarmiento

luismedintcol@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0001-9306-0413>

Especialista en medicina interna. Universidad de los Andes, Bucaramanga

Jhurgén Rolanlly Robles

Jhurgén2401@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-2224-9205>

Médico general UDES-Bucaramanga, Colombia

Melissa Julieth Aguas Cantillo

Melissaaguas05@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-9428-247X>

Médico general UDES-Bucaramanga, Colombia

Sergio Felipe Garces Bello

Garces.sergiof@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-2362-0854>

Médico general UDES-Bucaramanga, Colombia

Angie Patricia Tarazona Ruiz

Angiepatricia14@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-5010-417X>

Médico general UDES-Bucaramanga, Colombia

Carlos Julio Ramírez Zambrano

Cjrz89@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-1348-103X>

Especialista en epidemiología universidad autónoma de Bucaramanga

Correspondencia: jtheran554@unab.edu.co

Artículo recibido: 20 abril 2022. Aceptado para publicación: 05 mayo 2022.

Conflictos de Interés: Ninguna que declarar

Todo el contenido de **Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar**, publicados en este sitio están disponibles bajo

Licencia [Creative Commons](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/) 

Como citar: Theran León, J. S., Dulcey Sarmiento, L. A., Rolanlly Robles, J., Aguas Cantillo, M. J., Garces Bello, S. F., Tarazona Ruiz, A. P., & Ramírez Zambrano, C. J. (2022). Germinoma supraselar en paciente pediátrico como causa de desnutrición crónica reporte de caso. *Científica Multidisciplinar*, 6(3), 1079-1089. DOI:

https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v6i3.2275

RESUMEN

Objetivo: Dar a conocer las posibilidades presentación clínica del germinoma supraselar en pediatría.

Presentación del caso: Se presenta el caso de una paciente escolar, con cuadro de cefalea intensa y desnutrición crónica de causa indeterminada quien posterior a una convulsión y mediante una neuroimagen se puede dar el diagnóstico de una neoplasia cerebral sin embargo la confirmación se da con la histopatología

Conclusiones: las neoplasias derivadas de las células germinales son tumores poco frecuentes con presentación clínica variada en quien se debe sospechar y diagnosticar mediante es uso de la histopatología.

Palabras clave: *desnutrición; germinoma; neoplasia*

Suprasellar germinoma in pediatric patient as a cause of chronic malnutrition case report

ABSTRACT

Objective: To present the possibilities of clinical presentation of suprasellar germinoma in pediatrics.

Case presentation: We present the case of a school patient with intense headache and chronic malnutrition of undetermined cause who after a seizure and by means of neuroimaging can be diagnosed as a brain neoplasm, however the confirmation is given by histopathology.

Conclusions: germ cell-derived neoplasms are rare tumors with a varied clinical presentation that should be suspected and diagnosed using histopathology,

Key words: *malnutrition; germinoma; neoplasm.*

INTRODUCCIÓN

Los tumores de células germinales intracraneales primarios son poco comunes y representan menos del 5% de todas las neoplasias del SNC y del 3% al 11% de los tumores cerebrales en la población pediátrica. (Solomou, 2017). Estos tumores tienen una proporción de hombres a mujeres de 3 a 4:1, y alrededor del 50 % están presentes en la glándula pineal. Se clasifican histológicamente en dos grupos principales: germinomas puros y tumores de células germinales no germinomatosos (Ventura et al., 2019).

Describimos el caso de una escolar con cefalea intensa de larga data y desnutrición crónica diagnosticada con germinoma supraselar, debido a su presentación clínica heterogénea, su diagnóstico y manejo son complejos.

METODOLOGÍA

Se trata de una paciente femenina de 9 años de edad con cuadro clínico de 3 años de evolución, caracterizado por hiporexia, astenia, náuseas y vómitos postprandiales eventuales. Es llevada por su madre en múltiples oportunidades a diferentes especialistas, entre ellos, pediatra, nutricionista, infectólogo, cada uno indicando tratamientos y solicitando estudios en busca de la causa a dichos síntomas. Nuevamente consulta por cefalea Holo craneana de severa intensidad, fotofobia e intolerancia a la vía oral, 2 episodios de convulsiones tónico-clónicas generalizados. Al examen físico, peso: 13,5 Kg, talla: 1,16 cm. Se apreciaba hemo dinámicamente estable con signos clínicos de leve deshidratación, con intolerancia a la vía oral, desnutrición crónica, leve deterioro orgánico y gran debilidad física.

Se indica toma de TAC Cerebral simple (figura 1.) donde se aprecia imagen radiolúcida a nivel de región supraselar con presencia de astas temporales, posteriormente se toma RMN Cerebral simple (figura 2) que muestra imagen hiperintensa en línea media a nivel supraselar sin efecto de masa. Se realiza una craneotomía bifrontal hallándose un tejido irregular blanquecino, lobulado de 2.8 x 2.4 de consistencia blanda el cual se hace exceresis del 90% del mismo, tejido que posteriormente es llevado a estudio histopatológico reportando neoplasia maligna de origen germinal (germinoma).

En el postoperatorio inmediato la paciente presenta malas condiciones clínicas, posteriormente presenta clínica de diabetes insípida administrándose desmopresina 10

mcg, dexametasona 3mg vía endovenosa. Luego de 8 días en unidad de cuidados intensivos inicia alzas térmicas asociado a retención urinaria y globo vesical; al día siguiente permanecen las alzas térmicas por el cual se le realiza un uroanálisis que reporta infección de vías urinarias, iniciando antibioticoterapia con ampicilina sulbactam, luego inicia clínica de tos productiva y dificultad respiratoria requiriendo O2 suplementario, continua las alzas térmicas y se evidencia deterioro progresivo del estado neurológico con una escala de Glasgow de 9/15 puntos con glucometría que reporta 53 mg/dl, cumpliéndose bolo de dextrosa al 10% (5ml/kg) sin mejoría alguna del estado.

Se realiza posteriormente una tomografía computarizada de cráneo de control que reporta neumoencefalo frontal, hemo ventrículo, edema cerebral, hematoma subdural frontal bilateral, es llevada por segunda vez a mesa operatoria con diagnóstico de hidrocefalia obstructiva, donde se procede a la colocación de sistema de derivación ventricular externa tipo Becker. La paciente en estos momentos se encuentra a la espera de iniciar radio y quimioterapias

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

La afectación supraselar del germinoma son muy raros; representan menos del 5% del total de tumores cerebrales en niños, son más comunes en los niños que en las niñas (“Tumores de Células Germinativas En El Cerebro - St. Jude Children’s Research Hospital,” n.d.). En el germinoma supraselar la mediana de edad de diagnóstico es de 10 a 12 años y casi el 90% de los casos se diagnostican antes de los 20 años. (Ram, Batool, & Mushtaq, 2020). La diseminación del tumor no es muy frecuente; tienden a diseminarse mediante el líquido cefalorraquídeo, generalmente a la médula espinal, lo que, en general, le confiere buen pronóstico, con tasas de supervivencia de hasta un 90 % (Camilo Marchán Cárdenas, Piedad Isabel Spirko, & Alfonso Acosta Fernández, n.d.). Los germinomas derivan de las células germinales primordiales, que migran durante la fase embrionaria desde el saco vitelino hasta el esbozo gonadal y pueden anidar ectópicamente en el sistema nervioso central (SNC) y experimentar una transformación neoplásica. (Cormenzana Carpio et al., 2017). Puede llegar a presentar disfunción hipotalámica o hipofisaria con insuficiencia endocrina significativa lo que puede confundir el diagnóstico con un hipertiroidismo, (Tian, Wu, Yan, & Huang, 2021)

El paciente desarrolla poliuria y polidipsia debido a la diabetes insípida. El retraso del crecimiento, la insuficiencia suprarrenal, el hipotiroidismo; la pubertad retrasada o la pubertad precoz también pueden ser evidentes como consecuencia del hipopituitarismo. La extensión dorsal del tumor puede causar la compresión del quiasma óptico que conduce a anomalías en la visión como disminución de la agudeza visual o déficit del campo visual (clásicamente, hemianopsia bitemporal) (“Intracranial Germ Cell Tumors - UpToDate,” n.d.).

Sin embargo, los síntomas pueden ser sutiles, lo que lleva a un retraso significativo en el diagnóstico (Sadiq & Khan, 2021). La resonancia magnética es la modalidad de imagen preferida para el diagnóstico y la estadificación debido a su mayor sensibilidad en comparación con la tomografía computarizada. Los germinomas forman una masa homogénea con intensidad variable y pueden ser isointensos o hipointensos en T1 e isointensos o hiperintensos en T2 (Solomou, 2017).

La biopsia quirúrgica está indicada para la confirmación histológica en el que expresa patrón difuso con celularidad tumoral de tipo epitelial, asociada a infiltrado linfoide bien diferenciado. Algunos tumores acompañan reacción granulomatosa que puede confundir con tuberculosis o sarcoidosis y otra celularidad pequeña que plantea diagnóstico diferencial con linfoma y tumor neuro ectodérmico primitivo (Pérez-García, 2007). Sin embargo, también se puede utilizar la microscopía multifotónica para el diagnóstico rápido, que es una técnica de imagen sin etiquetas que puede producir imágenes histológicas intraoperatorias de muestras quirúrgicas frescas y sin procesar (Fang et al., 2019). Por lo general, son negativos (85-90%) para los marcadores tumorales de uso común, como la gonadotropina coriónica humana beta (β -hCG) y la alfafetoproteína (AFP) (Pal et al., 2020).

La patología molecular de los tumores de células germinales del sistema nervioso central, en particular los germinomas, se basa principalmente en la presencia del isocromosoma 12p, la ganancia de función del gen KIT y un perfil de metilación del ADN globalmente bajo (Kong et al., 2018). La mayoría de los germinomas responden a la resección quirúrgica, radioterapia, son muy radiosensibles y tradicionalmente se tratan de manera eficaz con radioterapia sola, (“Tratamiento de Los Tumores de Células Germinativas Del Sistema Nervioso Central Infantil (PDQ®)—Versión Para Profesionales de Salud - NCI,” n.d.)

, La radioterapia de haz externo distribuye radiación ionizante desde una fuente fuera del paciente para producir roturas permanentes de la cadena de ADN de las células cancerosas. La radioterapia ventricular total logra tasas de recurrencia reducidas y una disminución de la insuficiencia espinal en comparación con la irradiación craneoespinal. (Reddy et al., 2015), se puede utilizar la quimioterapia, y es necesario iniciar el tratamiento con rapidez para minimizar la morbilidad y la mortalidad (Sadiq & Khan, 2021).

El estándar actual de tratamiento para estos tumores en la mayoría de los pacientes pediátricos consiste en quimioterapia secuencial y dosis reducida de irradiación ventricular completa seguida de refuerzo en el sitio primario (Nosrati, Olch, Abel, & Wong, 2021). resaltamos el caso de una entidad poco frecuente con clínica variable que requiere un diagnóstico oportuno para su manejo temprano. El tratamiento quirúrgico en los germinomas es limitado, debido a su asociación con un alto riesgo de morbilidad tanto para el pre y post operatorio, ("Tumores Germinales Del Sistema Nervioso Central: Características Epidemiológicas y Sobrevida En Niños, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins - Essalud, 1999 2017," 2018)

El pronóstico para los pacientes con germinoma es muy favorable y varios estudios informan una supervivencia general (SG) superior al 85 % a los 5 años. Sin embargo, los pacientes con germinoma pueden desarrollar recurrencias tarde, por lo que esta estadística favorable puede ser menor después de 10 a 15 años de seguimiento. Los efectos tardíos del tratamiento y la presencia de múltiples deficiencias endocrinas e hipotalámicas pueden causar un deterioro a largo plazo en la calidad de vida. (Osorio & Allen, 2015)

ILUSTRACIONES

Figura 1.

Tomografía axial computarizada cerebral simple corte transversal se aprecia imagen radiolúcida a nivel de región supraselar con presencia de astas temporales.

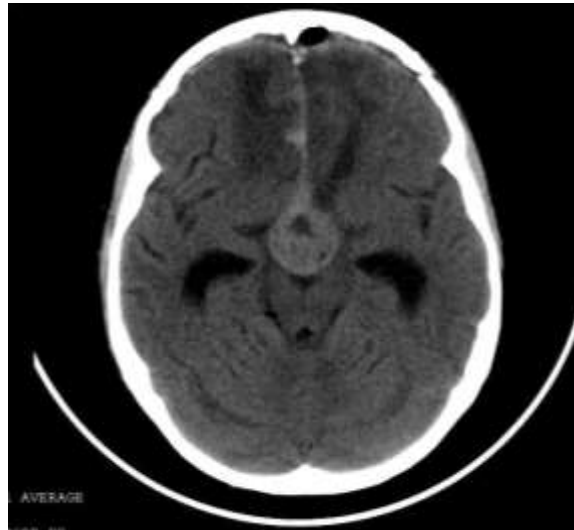
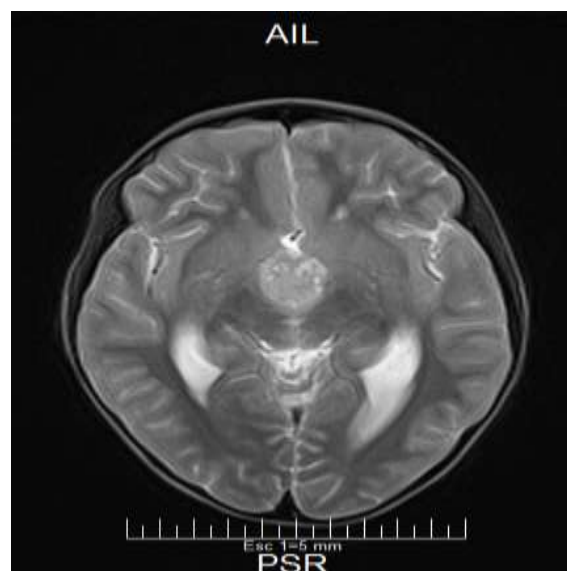


Figura 2. *Resonancia magnética cerebral simple ponderada en T2 corte transversal. Muestra imagen hiperintensa en línea media a nivel supraselar sin efecto de masa.*



CONCLUSIONES

las neoplasias derivadas de las células germinales son tumores poco frecuentes con presentación clínica variada en quien se debe sospechar y diagnosticar mediante es uso de la histopatología.

LISTA DE REFERENCIAS

- Camilo Marchán Cárdenas, J., Piedad isbal Spirko, L., & Alfonso Acosta Fernández, S. (n.d.). *Tumores de células germinales intracraneales: aspectos básicos, abordaje diagnóstico y alternativas terapéuticas Intracranial Germ Cell Tumors: Basic Aspects, Diagnostic Approach and Therapeutic Alternatives*. <https://doi.org/10.11144/Javeriana.umed62-4.tcgi>
- Cormenzana Carpio, M., Nehme Álvarez, D., Hernández Marqués, C., Pérez Martínez, A., Lassaletta Atienza, A., & Madero López, L. (2017). Tumores germinales intracraneales: revisión de 21 años. *Anales de Pediatría*, 86(1), 20–27. <https://doi.org/10.1016/J.ANPEDI.2016.03.005>
- Fang, N., Wu, Z., Wang, X., Cao, N., Lin, Y., Li, L., ... Chen, J. (2019). Rapid, label-free detection of intracranial germinoma using multiphoton microscopy. *Neurophotonics*, 6(3), 1. <https://doi.org/10.1117/1.NPH.6.3.035014>
- Intracranial germ cell tumors - UpToDate. (n.d.). Retrieved May 20, 2022, from https://uptodate.yabesh.ir/contents/intracranial-germ-cell-tumors?search=germinoma&source=search_result&selectedTitle=1~2&usage_type=default&display_rank=1#H431567399
- Kong, Z., Wang, Y., Dai, C., Yao, Y., Ma, W., & Wang, Y. (2018). Central Nervous System Germ Cell Tumors: A Review of the Literature. *Journal of Child Neurology*, 33(9), 610–620. <https://doi.org/10.1177/0883073818772470>
- Nosrati, J., Olch, A. J., Abel, R. J., & Wong, K. (2021). Neoadjuvant Chemotherapy and Whole Ventricular Irradiation for Pure Intracranial Germinoma: A Comparison of Three Brain-Sparing Techniques. *Cureus*, 13(3). <https://doi.org/10.7759/CUREUS.13670>
- Osorio, D. S., & Allen, J. C. (2015). Management of CNS germinoma. *CNS Oncology*, 4(4), 273. <https://doi.org/10.2217/CNS.15.13>

- Pal, R., Rai, A., Vaiphei, K., Gangadhar, P., Gupta, P., Mukherjee, K. K., ... Dutta, P. (2020). Intracranial Germinoma Masquerading as Secondary Granulomatous Hypophysitis: A Case Report and Review of Literature. *Neuroendocrinology*, *110*(5), 422–429. <https://doi.org/10.1159/000501886>
- Pérez-García, J. A. (2007). Germinoma intracraneal, 2 casos en varones adolescentes. *Revista Española de Patología*, *40*(4), 239–242. [https://doi.org/10.1016/S1699-8855\(07\)70084-3](https://doi.org/10.1016/S1699-8855(07)70084-3)
- Ram, N., Batool, S., & Mushtaq, N. (2020). A Case Report Emphasizing the Importance of Early Diagnosis and Management of Intracranial Germinoma. *Cureus*, *12*(11). <https://doi.org/10.7759/CUREUS.11721>
- Reddy, M. P., Saad, A. F., Doughty, K. E., Armstrong, D., Melguizo-Gavilanes, I., Cheek, B. S., & Opatowsky, M. J. (2015). Intracranial germinoma. *Proceedings (Baylor University Medical Center)*, *28*(1), 43. <https://doi.org/10.1080/08998280.2015.11929183>
- Sadiq, Q., & Khan, F. A. (2021). Germ Cell Seminoma. *StatPearls*. Retrieved from <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559241/>
- Solomou, A. G. (2017). Magnetic resonance imaging of pineal tumors and drop metastases: a review approach. *Rare Tumors*, *9*(3), 6715. <https://doi.org/10.4081/rt.2017.6715>
- Tian, J., Wu, J., Yan, Z., & Huang, H. (2021). Intracranial Germinoma Misdiagnosed as Hyperthyroidism: A Case Report and Review of the Literature. *Frontiers in Endocrinology*, *12*. <https://doi.org/10.3389/FENDO.2021.789109>
- Tratamiento de los tumores de células germinativas del sistema nervioso central infantil (PDQ®)—Versión para profesionales de salud - NCI. (n.d.). Retrieved May 20, 2022, from <https://www.cancer.gov/espanol/tipos/cerebro/pro/tratamiento-celulas-germinativas-snc-infantil-pdq>
- Tumores de células germinativas en el cerebro - St. Jude Children's Research Hospital. (n.d.). Retrieved May 20, 2022, from <https://www.stjude.org/es/cuidado-tratamiento/enfermedades-que-tratamos/tumores-de-celulas-germinativas-en-el-cerebro.html>

Tumores germinales del sistema nervioso central: Características epidemiológicas y sobrevida en niños, hospital nacional Edgardo Rebagliati Martins - Essalud, 1999-2017. (2018). *Revista de La Facultad de Medicina Humana*, 18(4).
<https://doi.org/10.25176/RFMH.V18.N4.1727>

Ventura, M., Gomes, L., Rosmaninho-Salgado, J., Barros, L., Paiva, I., Melo, M., ... Carrilho, F. (2019). Bifocal germinoma in a patient with 16p11.2 microdeletion syndrome. *Endocrinology, Diabetes & Metabolism Case Reports*, 1(1), 1–6.
<https://doi.org/10.1530/EDM-18-0149>