

LESIÓN OCUPANTE DE TRONCO ENCEFALICO EN PEDIATRÍA, A PROPOSITO DE UN CASO CLÍNICO

Fuenmayor Francés¹, Paredes Patricio¹, Guachichulca Rómer¹, Rodolfo Bernal², Torres Luis³

¹Unidad de Cuidados Intensivos – Hospital Pediátrico Baca Ortiz.

²Servicio de Neurocirugía – Hospital Baca Ortiz

³Servicio de Imagen – Hospital Pediátrico Baca Ortiz

RESUMEN

Las lesiones ocupantes de tronco representan un reto diagnóstico debido a su localización y difícil acceso, por lo que en muchas ocasiones el diagnóstico se basa únicamente en datos clínicos y de neuroimagen. Tanto en el angioma cavernoso como los gliomas de tronco cerebral el abordaje quirúrgico es complejo por lo que el tratamiento es por lo general conservador con elevado índice de morbi-mortalidad, la radioterapia y quimioterapia en muy poco han demostrado modificar su evolución. Presentamos el caso de una paciente de 10 años de edad que ingresa a la UCIP por presentar cuadro convulsivo agudo, signos de hipertensión endocraneana (cefalea, vomito), focalidad neurológica y alteraciones de pares craneales, catalogada por imagen (IRM y angiografía digital dirigida) como un angioma cavernoso. Posterior y en un segundo ingreso por descompensación neurológica se aprecia en tomografía masa al doble de su tamaño inicial, por lo que solicita IRM de cráneo mas espectroscopia con resultados sugerentes de glioma de tronco cerebral.

Palabras claves: Tronco cerebral, astrocitoma, espectrometría de fluorescencia

ABSTRACT

The brainstem lesions represent a diagnostic challenge due to its location and difficult access, so in many cases the diagnosis is based solely on clinical and neuroimaging. Both the cavernous angioma as brainstem glioma surgical approach is complex so the treatment is usually conservative with high rates of morbidity and mortality, radiotherapy and chemotherapy have evolution shown little change. We report the case of a patient of 10-year-old was admitted to the PICU for acute seizures, signs of intracranial hypertension (headache, vomiting), neurological deficit and impairment of cranial nerves, classified imaging (MRI and digital angiography directed) as a cavernous angioma. Laterly, in a second income by acute neurologic descompensation, a mass was seen on CT to twice its initial size, so that requests of cranial MRI and spectroscopy gave results suggestive of brain stem glioma.

Key words: Brain stem, astrocytoma, espectralometry fluorescence

INTRODUCCIÓN

Los angiomas cavernosos o cavernomas, son lesiones relativamente poco frecuentes en la edad pediátrica, y menos frecuente aun los localizados a nivel de la protuberancia, su incidencia es del 1 al 2% de la población global diagnosticada de angioma cavernoso. Estas lesiones, histológicamente están compuestas por vasos sinusoidales de diferente tamaño que muestran una estructura sólida, compacta. Prácticamente no existe parénquima cerebral entre los vasos. Pueden existir diminutos vasos aferentes, eferentes y venas de drenaje.⁽⁶⁾

Se distribuyen por todo el sistema nervioso central (SNC), sus envolturas y las estructuras de base de cráneo. Un 70% a 80% tienen localización supratentorial, 15% a 20% infratentorial, y 5% a 10% raquimedular u otras localizaciones. La mayoría de los cavernomas infratentoriales se ubican en el tronco. Dentro del tronco cerebral, 83% se encuentran de protuberancia hacia arriba. La localización en tronco cerebral otorga un carácter muy particular a los angiomas cavernosos⁽³⁾. La prueba diagnóstica de elección es la resonancia magnética (RM), por su

capacidad para caracterizar la lesión hemorrágica en sus diferentes estadios, y la secuencia mas sensible es el eco de gradiente con potenciación T2 ⁽⁴⁾, y por su aspecto característico en “palomita de maíz” (área central reticulada heterogénea y anillo periférico de menor intensidad, por deposito de hemosiderina)⁽⁴⁾. Clínicamente pueden expresarse por epilepsia (cerca de 60% de los casos), sangrados intracraneanos, efecto de masa (por aumento de volumen de la lesión) o síntomas menos especificos, como cefaleas. Muchas veces son descubiertos de forma incidental y al momento del diagnóstico, entre 10 y 50% de los individuos presentan angiomas cavernosos múltiples⁽¹⁻²⁾. Para Cavalheiro y Menezes Braga³, las formas múltiples son menos frecuentes en niños⁽⁵⁾.

Los gliomas de tronco (GT) por su parte son más frecuentes en la infancia, aunque también pueden aparecer en la edad adulta (3ra a 4ta decada). Pueden clasificarse en cuatro subtipos principales, según su localización y aspecto radiológico: gliomas protuberanciales intrínsecos difusos, gliomas tectales, gliomas cervicobulbares y gliomas intrínsecos focales. El primer grupo es el más frecuente y el de peor pronóstico, particularmente en la infancia ⁽⁸⁾. El diagnóstico se basa a menudo únicamente en datos clínicos y radiológicos, debido a que con frecuencia son tumores inoperables y la biopsia estereotáxica se asocia a alto riesgo de morbilidad en estas

Correspondencia: Dra. Frances Fuenmayor.

e-mail: francesfuenmayor@hotmail.com

Rev. Ecuat. Pediat. 2014; 15 (1): 7 - 10

localizaciones. Sin embargo, el umbral para la decisión de biopsia debe ser más bajo en pacientes adultos, ya que el diagnóstico diferencial de lesiones ocupantes de espacio en el tronco del encéfalo es mucho más amplio que en la infancia. La presentación clínica de los GT suele ser insidiosa y progresiva, siendo los síntomas más frecuentes la disfunción de nervios craneales (sobre todo el VI y VII), la afectación de vías largas motoras y/o sensitivas y la ataxia. La hidrocefalia y los signos de hipertensión intracraneal ocurren habitualmente en pacientes con afectación mesencefálica por compromiso del acueducto. En niños, son frecuentes los síntomas inespecíficos como cefaleas y cambios del comportamiento. La prueba de neuroimagen de elección es la RM craneal. En general, la cirugía tiene un papel limitado en el tratamiento de la mayoría de los GT, siendo la radioterapia focal la modalidad terapéutica más frecuentemente empleada. Los procedimientos de derivación de LCR y la observación clínico-radiológica pueden ser las únicas medidas necesarias durante largos periodos de tiempo en los gliomas tectales⁽⁸⁾.

La asociación entre las malformaciones vasculares y los gliomas cerebrales es inusual. Mientras que la asociación entre angioma cavernoso con lesiones gliomatosas es aún más rara, es por esto considerado por algunos autores como una entidad patológica particular llamada angioglioma. La entidad de los angiogliomas se presenta dentro de un espectro general de neoplasias angiomas, que incluyen tumores cerebrales, en su mayoría gliomas de bajo grado, asociados a su vez, con un componente vascular importante⁽⁷⁾.

CASO CLÍNICO

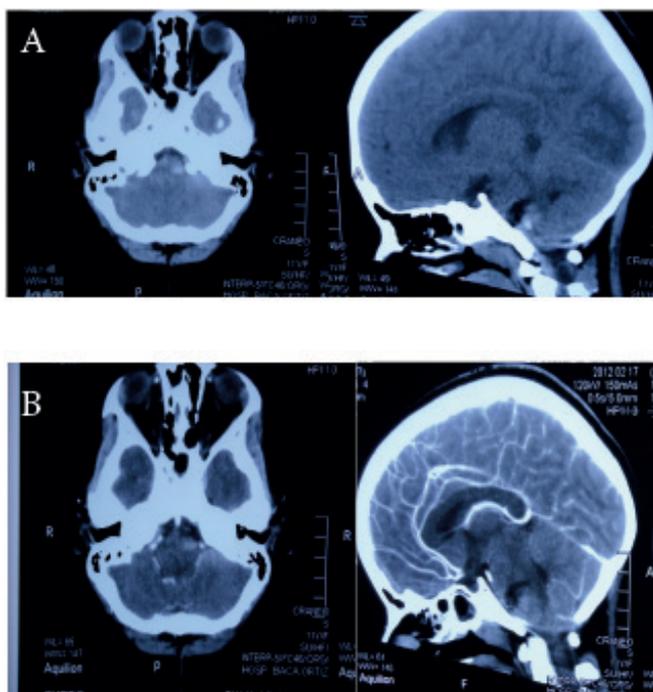


Figura 1. TAC Simple (A)/Contrastada (B) donde se aprecia lesión hemorrágica a nivel de tronco cerebral de +/- 2 cm de diámetro, se sugiere IRM

Paciente de 10 años de edad sexo femenino, sin antecedentes patológicos personales ni familiares a considerar que ingresa a UCIP por presentar aparente evento convulsivo mas perdida de la conciencia asociado a signos de hipertensión endocraneana (cefalea y vomito). Se evidencia además hemiparesia fascio-braquio-crural de lado derecho mas compromiso de III, IV, VI y VII y X par craneal y compromiso central de su función respiratoria. Estudio tomografico realizado reporta área hiperdensa a nivel de cara anterior de tronco encefálico que sugiere lesión vascular accidentada a corroborarse son IRM (figura 1).

Por lo que se decide complementar estudio con realización de IRM de cráneo que reporta T1: sangrado y zona de edema perilesional a nivel de protuberancia, la protuberancia conserva su forma, pero a nivel de la unión bulbo-protuberencial existe efecto de masa en la región anterior. En secuencia eco-gradiente T2 se aprecia susceptibilidad magnética a hemosiderina con imagen de inicio característica de angioma cavernoso (Figura 2).

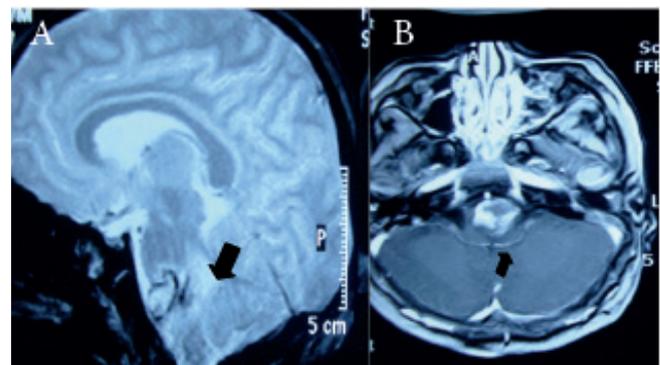


Figura 2. IRM DE CRANEO: Corte sagital (A) y axial (B) demuestran lesión compatible con angioma cavernoso ubicado en la unión bulboprotuberencial. La lesión muestra bordes bien definidos con escaso edema en la periferia y el contenido es isointenso.

Es evaluada por neurocirugía quienes indican que por su localización el acceso para biopsia estereotaxica es difícil y mucho mas aun su exceresis por lo que se mantienen expectantes de la evolución de la paciente. Dada de alta de UCIP con diagnóstico de angioma cavernoso, continua recuperación en Hospitalización, donde el servicio de neurología clínica solicita realización de angiografía digital dirigida para confirmar diagnóstica ante duda del diagnóstico hasta ese momento manejado.

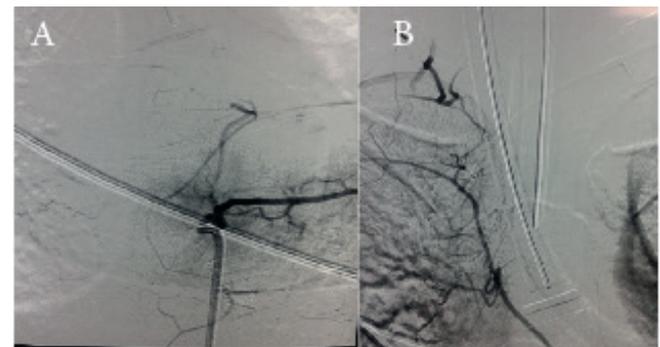


Figura 3. ANGIOGRAFIA DIGITAL: Proyección frontal (A) y sagital (B). Catéter ubicado en la base de la malformación vascular, donde se observan pequeñas venas tributarias que alimentan a la mayor

Posterior a ello paciente es dada de alta y enviada a su domicilio, con indicaciones de controles por consulta externa. Luego de un mes paciente presenta nuevo déficit neurológico a lo que se asocia por imposibilidad de deglutir secreciones lo que ocasiona importante dificultad respiratorio y paro respiratorio, es asistida oportunamente y posterior dirigida a este centro de salud, donde se realiza nuevo estudio tomografico donde se evidencia importante incremento de tamaño de la lesión +/- 4cm, que comprime cuarto ventrículo e hidrocefalia secundaria por lo que ingresa a UCIP, siendo al 2do día intervenida para colocación de CDVP.

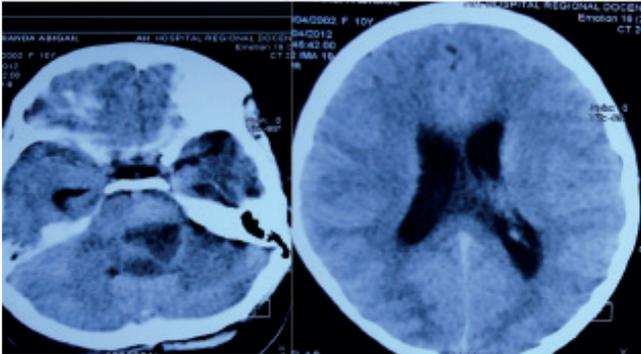
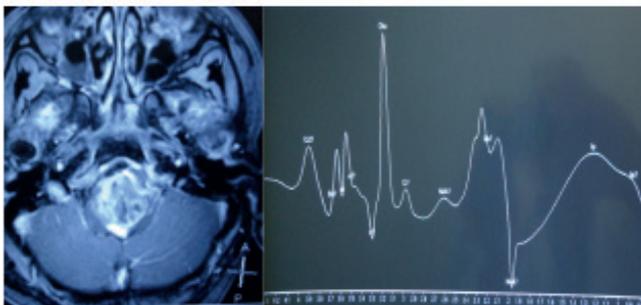
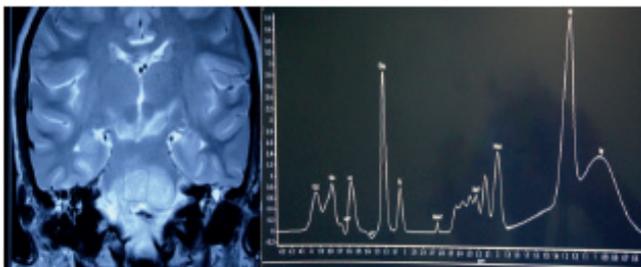


Figura 4. Masa ocupativa de tronco cerebral de +/- 4 cm de diametro, que comprime cuarto ventrículo con obstrucción del sistema ventricular e hidrocefalia secundaria

En conjunto con el servicio de neurocirugía, y ante la duda del diagnostico anterior por el comportamiento actual de la lesión, se solicita la realización de IRM de cráneo + espectroscopia, estudio con el cual se obtiene nuevo diagnostico en relación a un glioma de tronco. Es evaluada por el servicio de oncología pediátrica quien evalúa la posibilidad de radioterapia y quimioterapia.



IRM de Cráneo + difusión, reperfusion y espectroscopia: Se observó una masa de componente líquido y sólido. Elevación del pico de colina atribuido a replicación celular, disminución marcada del N-Acetil-Aspartato por pérdida de la viabilidad neuronal y elevación de la curva de lípidos indicando necrosis o disrupción de la vaina de mielina.

DISCUSIÓN

Los angiomas cavernosos o cavernomas, son lesiones relativamente poco frecuentes en la edad pediátrica. Pueden presentarse bajo múltiples formas clínicas o ser asintomáticos. De aquéllos que son sintomáticos, la mayoría se presentan con crisis convulsivas (1). Por su parte los gliomas cerebrales son mas frecuentes en la edad pediátrica. La asociación entre estas dos entidades conocida actualmente como angioglioma es aun discutida y se encuentra en estudio(7). La terapéutica se base en mejorar la calidad de vida del paciente ya que la radio y quimioterapia no han probado mejorar su pronostico.

El angioglioma es un término acuñado por Courville en 19309, antes conocido como hamartoma con un limitado potencial de crecimiento así como de malignidad, conocido como glioma de bajo grado9, siendo este mixto (tumor glial-neuronal6). Estos son tumores extremadamente raros que ocurren primariamente en niños y adultos jóvenes3, Johannsson y cois. Reportaron la edad media de diagnóstico a los 15 años9, siendo su localización más frecuente en hemisferio temporal3. Su presentación, común son crisis convulsivas (73%) pudiendo aparecer en formas atípicas como el espasmo hemifacial; sin embargo, la localización es el factor mas importante para determinar los síntomas y signos10

Las lesiones de tronco cerebral en la actualidad constituyen un reto diagnostico y terapeutico, ya que la accesibilidad a la misma es muy compleja, por lo que en la mayoría de los casos la clínica y los nuevos avances en neuroimagen son los únicos medios disponibles que nos permiten acercarnos al diagnostico. La biopsia estereotaxica en estos pacientes representa un elevado riesgo de secuelas y mortalidad, por lo que la indicación quirúrgica es controvertida. Independientemente del resultado obtenido, el tratamiento en la mayor parte de lesiones ubicadas en tronco, sea cavernoma o sea glioma es conservador y con mal pronostico vital a corto o mediano plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Prinzo H., Martínez F., Carminatti S.. *Angioma cavernoso cerebral gigante en paciente menor de un año: descripción de un caso. Neurocirugía [revista en la Internet]. 2009 Feb [citado 2012 Mar 09]; 20(1): 54-56.*
2. J. Sales Llopis *Cavernomas de Tronco Cerebral, Servicio de Neurocirugía - Hospital General Universitario de Alicante, (revista de internet) Vol: 1 Num. 2 Mayo 2007*
3. E. Wilson1, & cols, *Angiomas cavernosos del tronco cerebral, Rev Med Uruguay 2000; 16: 152-159*
4. J.J. Cortés __, J.M.Bernabé, N.Rieray J.J.Arenas, *Angiomas cavernosos intracraneales, Servicio de Radiodiagnostico, Hospital General Universitario de*

Alicante, Alicante, España, 2007 SERAM. Publicado por Elsevier España,

5. Cavalheiro, S., Menezes Braga, F.: Cavernous hemangiomas. En: Choux, M., Di Rocco, C., Hockley, A., Walker, M. (eds): *Pediatric Neurosurgery*. Churchill Livingstone, Hong Kong, 1999: 691-702.
6. Álvarez Luis. Malformaciones Vasculares Cerebrales, CIRUGÍA: VIII NEUROCIRUGÍ UNMSM. Facultad de Medicina. Departamento Académico de Cirugía. Lima – Perú 2002.
7. Gazeri R., De Bonis C., Carotenuto V., Catapano D., d'Angelo V., Galarza M.. Association between cavernous angioma and cerebral glioma: Report of two cases and literature review of so-called angiogliomas. *Neurocirugía [revista en la Internet]*. 2011 Dic [citado 2012 Mayo 28] ; 22(6): 562-566
8. Perez D. Gliomas de Tronco Cerebral, neurowikia. <http://www.neurowikia.es/content/gliomas-de-tronco-cerebral>
9. Gazeri R., De Bonis C., Carotenuto V., Catapano D., d'Angelo V., Galarza M.. Association between cavernous angioma and cerebral glioma: Report of two cases and literature review of so-called angiogliomas. *Neurocirugía [revista en la Internet]*. 2011
10. Rodríguez Rodríguez Carlos, Balma Mena Alexandra, Gutiérrez Ramírez Hazel. Glioma del tronco encefálico infantil: revisión y reporte de un caso. *Acta pediátr. costarric [revista en la Internet]*. 2003
11. Souheil FH, Steven AM, Arnold HM. Ganglioglioma: 13 years of experience. *Neurosurgery* 1992; 31: 171–8.
12. Siddique K, Zagardo M, Gujrati M. Ganglioglioma Presenting as a meningioma: case report an review of the literature. *Neurosurgery* 2002; 50: 1133–6
13. Awad, I., Jabbour, P.: Cerebral cavernous malformations and epilepsy. *Neurosurg Focus* 2006; 21 (1): E7.
14. TRUJILLO-OJEDA, Héctor Manuel et al. Ganglioglioma presentado como angioma cavernoso. *Arch. Neurocién. (Mex., D.F.)*, México, v. 10, n. 2, abr. 2005