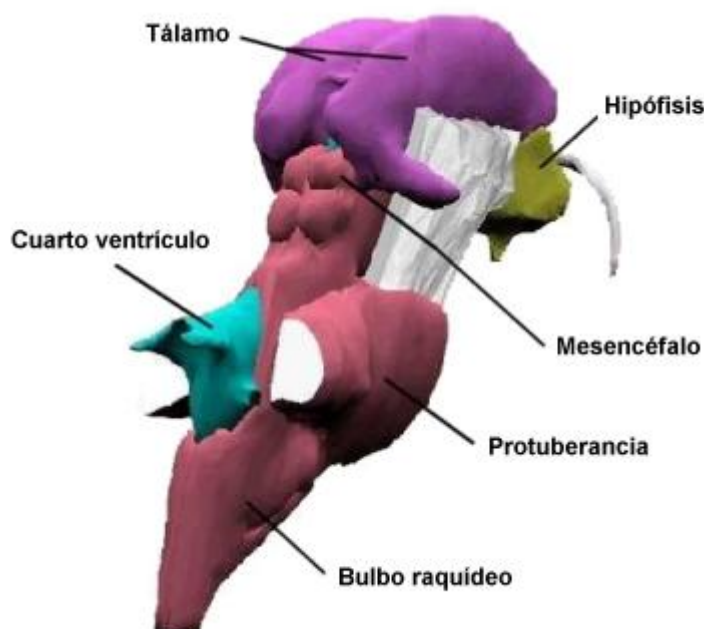


Tumor de tronco encefálico

Definición

Se trata de los tumores del tronco encefálico formado por el mesencéfalo, protuberancia y el bulbo raquídeo.



Clasificación

Tumor mesencefálico

Reseña Histórica

Bailey, en los años 30, los definía como un “capítulo pesimista en la historia de la neurocirugía”.

Para Dandy “las indicaciones de enucleación de estos tumores eran escasas”.

Las primeras series quirúrgicas se remontan a la década de los 60, con Alvisi y cols. (1962), Olivecrona (1967) y Pool (1968).

Todavía en 1969, Matson definía estos tumores como “malignos, independientemente de su histología, ya que su propia localización los convierte en inoperables”.

Localización

La mayoría de los gliomas del tronco encefálico aparecen en la protuberancia (“gliomas pontinos o protuberanciales”) (1, 2).

Ahora se sabe que estos tumores tienen características distintivas y no se comportan del mismo modo (2). La localización de la lesión se determina a partir de la mejora del diagnóstico, que es capaz

de predecir el comportamiento del tumor y elegir una adecuada intervención (1, 3).

Ocurren con mayor frecuencia en la región pontina y tienen más probabilidades de ser lesiones de alto grado.

Epidemiología

Engloban aproximadamente un 10-20% de los tumores intracraneales pediátricos y casi un tercio de las lesiones neoplásicas de fosa posterior en dicha edad. Aunque clásicamente asociados a la infancia, especialmente entre los 6 y los 8 años, en los últimos años se ha detectado un segundo pico en adultos, entre los 30 y los 40 años (1, 2, 4).

Los gliomas de tronco cerebral son poco frecuentes en los adultos.

Clasificación

Tumores difusos:

constituyen el grupo más numeroso, englobando entre un 60 y un 80% del total. Aunque existen casos puntuales en otras localizaciones, el 95% tiene su epicentro en la protuberancia. Todos son malignos siendo los astrocitomas anaplásicos los más frecuentes seguidos de los glioblastomas (5).

Tumores focales (con/sin componente exofítico): - Mesencefálicos

- Protuberanciales

- Bulbares

- Unión bulbomedular:

La mayoría (72%) son de bajo grado y protuyen en el óbex del 4.º ventrículo (algunos pueden tener un componente real exofítico) (2, 6).

Etiología

No hay una marcada tendencia familiar, en general, pero sí se ha observado consistentemente en pacientes con neurofibromatosis (hasta el 14%). Hasta el momento no existen marcadores genéticos o moleculares reconocidos.

Anatomía Patológica

La histopatología es variable: la mayoría de los gliomas en el tronco cerebral son astrocitomas fibrilares, astrocitomas pilocíticos, o el más maligno glioblastoma multiforme. Hemorragia y necrosis están asociadas con la forma más maligna. Los quistes pueden estar presentes en cualquiera de las de alto o bajo grado. Aunque raros, los gangliogliomas deben incluirse en el diagnóstico diferencial. La biología difiere significativamente de otros gliomas de alto grado, por lo que los estudios clínicos

deben ser distintos. Se trata de un grupo heterogéneo, aunque en la localización alta suelen tener mejor comportamiento (76% fueron de bajo grado) frente a la parte inferior del tronco encefálico (100% de los glioblastomas se encontraban en la médula)(7). Los focales son en su mayoría astrocitomas de bajo grado. Los exofíticos pueden ser extensiones de tumores focales: La mayoría gliomas de bajo grado incluye: A. Astrocitomas pilocíticos. B. Gangliogliomas (8).

Clínica

Las manifestaciones clínicas en el momento del diagnóstico mediante RM suelen tener una duración de 2-3 meses (9). Los de localización alta se suelen manifestar por síntomas cerebelosos o con hidrocefalia, mientras que los tumores más bajos tienden a presentarse con múltiples déficits de pares craneales bajos. Debido a su carácter invasivo, los signos y los síntomas generalmente no ocurren hasta que el tumor es bastante extenso. Un subgrupo, puede tener un curso clínico indolente. Los vómitos posturales son una importante señal de alerta y su persistencia debe de impulsar a un examen diagnóstico (10). Los síntomas más frecuentes incluyen: diplopía, trastornos de la marcha, dificultad en la deglución, disartria, cefalea, somnolencia, náuseas y vómitos. En raras ocasiones, se aprecian cambios de comportamiento. Los niños mayores pueden tener deterioro de la escritura y el habla.

Signos Se puede resumir en una triada de: Afectación de pares craneales Signos piramidales Ataxia acompañado o no de edema de papila.

Los pares craneales sexto y séptimo son los más involucrados. La afectación del III o IV sugiere una afectación mesencefálica. Las tectales diplopía que refleja un oftalmoplejía internuclear, indicando afectación del fascículo longitudinal medial. También se puede observar un Parinaud.

Los bulbomedulares pérdida sensorial en cara (afectación de los núcleos del trigémino), la disfagia y/o disfonía...

Alteraciones de pares más frecuentes

En 57 pacientes, la diplopía fue el síntoma inicial en el 12,3% (7 / 57) de los casos. La incidencia de la parálisis del nervio motor ocular fue de 17,5% (10/57), parálisis del nervio troclear, el 1,8% (1 / 57), parálisis del nervio trigémino, el 5,3% (3 / 57), parálisis del nervio motor ocular externo, el 35,1% (20/57); parálisis facial, el 14,0% (8 / 57), edema de papila, el 19,3% (11/57), nistagmo, el 21,1% (12/57) y anisocoria, el 10,5% (6 / 57).

Las manifestaciones oculares son frecuentes en el tumor de tronco cerebral. La oftalmoplejía nuclear, nistagmo y otros signos neuro-oftalmológicos proporcionan pistas útiles para el diagnóstico de tumor cerebral (Dong 2009).

Diagnóstico

El diagnóstico de un glioma de alto grado del tronco cerebral se suele presentar con una rápida progresión con afectación de síntomas por afectación de pares craneales y síntomas cerebelosos.

Estos síntomas, sin embargo, se superponen con una variedad de otros trastornos del sistema nervioso central.

La resonancia magnética es la técnica de diagnóstico de elección, pero puede ser difícil de diferenciar

con un proceso desmielinizante (Lakhan 2009).

Los estudios de laboratorio no son útiles en general, aunque el estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR), puede ser importante para el diagnóstico diferencial. Para la obtención mediante punción lumbar se debe descartar previamente el riesgo de una herniación por aumento de la presión intracraneal debido a la hidrocefalia obstructiva.

RM La RM típica es la de una lesión infiltrante con señal hipo o isointensa en T1 e hiperintensa en T2 con o sin captación de contraste. Los difusos se extienden a la región adyacente en el eje vertical.

TC Aunque la TC identifica calcificaciones, cambios quísticos, y el desplazamiento del sistema ventricular, sin embargo a menudo no es capaz de detectar una lesión en la parte más caudal.

Los criterios de imagen junto con la historia clínica del paciente, datos de laboratorio (resultados de los análisis de líquido cefalorraquídeo, análisis microbiológico e inmunológico), debe distinguir la presencia de un glioma, en lugar de desmielinización, encefalitis, o granuloma. En general, en muy pocas ocasiones hay una necesidad de biopsia, y en aquellos pacientes en los que se considera, se deben evaluar con detenimiento los posibles costos y beneficios de forma individualizada (11).

Otras Pruebas: La arteriografía puede ser útil si existe sospecha de lesiones vasculares.

La espectroscopia por resonancia magnética puede ser útil en el diagnóstico diferencial entre lesiones proliferativa y no proliferativa (12-14).

PET con F-18 FDG puede ayudar en el diagnóstico diferencial de la vasculopatía inducida por la radiación cuando existen síntomas de recurrencia (15).

Las tractografías por RM proporcionan más información acerca de los daños en las vías neuronales en los casos de gliomas pontinos y son de interés para el mapeo preoperatorio cuando se indica una resección tumoral (16, 17).

Diagnóstico diferencial

Incluye las enfermedades desmielinizantes y encefalitis. La neuromielitis óptica tiene una tendencia a afectar a los nervios ópticos y la médula espinal de forma selectiva. Las lesiones asintomáticas se han convertido recientemente en un hallazgo frecuente en las neuromielitis ópticas y las sintomáticas no excluyen el diagnóstico de esta entidad (18).

Tratamiento

El tratamiento es frustrante, las nuevas terapias no han proporcionado beneficios sobre la radioterapia sola. En el pasado, el tratamiento consistía en la monitorización de los estudios radiológicos y la colocación de un drenaje ventricular en el momento en el que se producía una hidrocefalia (5).

La radioterapia empírica es el tratamiento actual para los niños con lesiones difusas pontinas con imágenes características de un astrocitoma maligno infiltrante. El uso de agentes quimioterápicos está en constante investigación.

Las dosis convencionales de radioterapia oscilan entre 54-60 Gy, con dosis de hasta 72 Gy hiperfraccionado, aunque esta terapia no ha demostrado beneficios a dosis mayores de 72 Gy en niños (19).

La respuesta a la radioterapia, además de la dosis de radiación, depende de varias variables como la ubicación del tumor, tipo histológico, y la respuesta al tratamiento temprano. Los pacientes que se sometieron a radioterapia para los tumores exófiticos han presentado mejores tasas de supervivencia que los tratados sin un componente exófitico. La radioterapia debe administrarse a cualquier paciente con síntomas neurológicos progresivos. Algunos pacientes adultos con una lesión tectal o bulbomedular, o con síntomas leves de larga duración, pueden ser candidatos para la observación clínica y aplicar la radioterapia con pruebas claras de progresión tumoral.

La cirugía es más apropiada en los tumores de la encrucijada medular, exófiticos que protuyen al IV ventrículo, quísticos o con márgenes claros y que ejercen efecto masa y de apariencia benigna (9, 20).

La biopsia estereotáctica es un procedimiento seguro que se asocia con una morbilidad mínima, y tiene un alto rendimiento diagnóstico. Los pacientes que se incluyen en un ensayo clínico necesitan un diagnóstico histológico definitivo (21).

La radiocirugía (Gamma Knife), es una alternativa a la extirpación quirúrgica y puede ser un tratamiento eficaz primario o adyuvante a la cirugía abierta para casos de gliomas focales. La dosis aplicada varía entre 10 y 18 Gy (5, 22). Pronóstico Las lesiones focales tienen buen pronóstico y su tratamiento es quirúrgico mientras que las lesiones difusas tienen un mal pronóstico (23).

Los pontinos constituyen el subgrupo de gliomas con el peor pronóstico (24).

La remisión espontánea de un [glioma pontino difuso](#) es extremadamente raro; y se ha informado de cuatro casos (25).

Bibliografía

1. Donaldson SS, Laningham F, Fisher PG. Advances toward an understanding of brainstem gliomas. J Clin Oncol. 2006 Mar 10;24(8):1266-72.
2. Sousa P, Hinojosa J, Munoz MJ, Esparza J, Munoz A. [Brainstem gliomas]. Neurocirugía (Astur). 2004 Feb;15(1):56-66.
3. Jallo GI, Biser-Rohrbaugh A, Freed D. Brainstem gliomas. Childs Nerv Syst. 2004 Mar;20(3):143-53.
4. Badhe PB, Chauhan PP, Mehta NK. Brainstem gliomas—a clinicopathological study of 45 cases with p53 immunohistochemistry. Indian J Cancer. 2004 Oct-Dec;41(4):170-4.
5. Yen CP, Sheehan J, Steiner M, Patterson G, Steiner L. Gamma knife surgery for focal brainstem gliomas. J Neurosurg. 2007 Jan;106(1):8-17.
6. Majchrzak H, Ladzinski P, Majchrzak K, Banc K. [Surgical technique in operations for brainstem gliomas]. Neurol Neurochir Pol. 2005 Jan-Feb;39(1):69-74; discussion 5-6.
7. Wolff JE, Classen CF, Wagner S, Kortmann RD, Palla SL, Pietsch T, et al. Subpopulations of malignant gliomas in pediatric patients: analysis of the HIT-GBM database. J Neurooncol. 2008 Jan 22.
8. Milligan BD, Giannini C, Link MJ. Ganglioglioma in the cerebellopontine angle in a child. Case report and review of the literature. J Neurosurg. 2007 Oct;107(4 Suppl):292-6.
9. Mauffrey C. Paediatric brainstem gliomas: prognostic factors and management. J Clin Neurosci. 2006 May;13(4):431-7.
10. Rosemergy I, Mossman S. Brainstem lesions presenting with nausea and vomiting. N Z Med J. 2007;120(1254):U2532.
11. Schumacher M, Schulte-Monting J, Stoeter P, Warmuth-Metz M, Solymosi L. Magnetic resonance imaging compared with biopsy in the diagnosis of brainstem diseases of childhood: a multicenter review. J Neurosurg. 2007 Feb;106(2 Suppl):111-9.
12. Laprie A, Pirzkall A, Haas-Kogan DA, Cha S, Banerjee A, Le TP, et al. Longitudinal multivoxel MR spectroscopy study of pediatric diffuse brainstem gliomas treated with radiotherapy. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2005 May 1;62(1):20-31.
13. Parbel S, Vlaho S, Gebhardt B, Porto L, Hattingen E, Klingebiel T, et al. [Diagnostic difficulties in encephalitis and glioma]. Klin Padiatr. 2007 Jul-Aug;219(4):222-4.
14. Porto L, Hattingen E, Pilatus U, Kieslich M, Yan B, Schwabe D, et al. Proton magnetic resonance spectroscopy in childhood brainstem lesions. Childs Nerv Syst. 2007 Mar;23(3):305-14.
15. Muthukrishnan A, Bajoghli M, Mountz JM. Delayed development of radiation

vasculopathy of the brain stem confirmed by F-18 FDG PET in a case of anaplastic astrocytoma. Clin Nucl Med. 2007 Jul;32(7):527-31. 16. Chen X, Weigel D, Ganslandt O, Buchfelder M, Nimsky C. Diffusion tensor imaging and white matter tractography in patients with brainstem lesions. Acta Neurochir (Wien). 2007 Nov;149(11):1117-31; discussion 31. 17. Kashimura H, Inoue T, Ogasawara K, Beppu T, Kanbara Y, Ogawa A. Three-dimensional anisotropy contrast imaging of pontine gliomas: 2 case reports. Surg Neurol. 2007 Feb;67(2):156-9; discussion 9. 18. Park KY, Ahn JY, Cho JH, Choi YC, Lee KS. Neuromyelitis optica with brainstem lesion mistaken for brainstem glioma. Case report. J Neurosurg. 2007 Sep;107(3 Suppl):251-4. 19. Aquino-Parsons C, Hukin J, Green A. Concurrent carbogen and radiation therapy in children with high-risk brainstem gliomas. Pediatr Blood Cancer. 2008 Feb;50(2):397-9. 20. Lesniak MS, Klem JM, Weingart J, Carson BS, Sr. Surgical outcome following resection of contrast-enhanced pediatric brainstem gliomas. Pediatr Neurosurg. 2003 Dec;39(6):314-22. 21. Roujeau T, Machado G, Garnett MR, Miquel C, Puget S, Geoerger B, et al. Stereotactic biopsy of diffuse pontine lesions in children. J Neurosurg. 2007 Jul;107(1 Suppl):1-4. 22. Fuchs I, Kreil W, Sutter B, Papaethymiou G, Pendl G. Gamma Knife radiosurgery of brainstem gliomas. Acta Neurochir Suppl. 2002;84:85-90. 23. Recinos PF, Sciubba DM, Jallo GI. Brainstem tumors: where are we today? Pediatr Neurosurg. 2007;43(3):192-201. 24. Wagner S, Warmuth-Metz M, Emser A, Gnekow AK, Strater R, Rutkowski S, et al. Treatment options in childhood pontine gliomas. J Neurooncol. 2006 Sep;79(3):281-7. 25. Schomerus L, Merckenschlager A, Kahn T, Hirsch W. Spontaneous remission of a diffuse brainstem lesion in a neonate. Pediatr Radiol. 2007 Apr;37(4):399-402.

Dong, Ying, Shi-Hui Wei, Yu-Li Pi, y Run-Min Yan. 2009. [Ocular manifestations of brainstem tumor.]. Zhonghua Yan Ke Za Zhi] Chinese Journal of Ophthalmology 45, no. 11 (Noviembre): 999-1003.

Lakhan SE, Harle L. Difficult diagnosis of brainstem glioblastoma multiforme in a woman: a case report and review of the literature. J Med Case Reports. 2009 Oct 30;3:87.

From:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/> - **Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661**

Permanent link:

https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=tumor_de_tronco_encefalico

Last update: **2025/05/04 00:04**

