



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

BIOPSIA ESTEREOTÁCTICA EN TUMORES DEL TALLO CEREBRAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS (REPORTE DE CASOS)

TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL GRADO DE:
NEUROCIRUGIA PEDIÁTRICA

PRESENTA:
DR. CARLOS ALFONSO RODRÍGUEZ ÁLVAREZ



TUTOR DE TESIS: DR. JOSÉ LUIS PÉREZ
GÓMEZ

MÉXICO, D.F.

2008

**BIOPSIA ESTEREOTÁCTICA EN TUMORES DEL TALLO
CEREBRAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS
(REPORTE DE CASOS)**



**DR. JOSE N. REYNES MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**



**DRA. MIRELLA VAZQUEZ RIVERA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**



**DR. FERNANDO RUEDA FRANCO
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
NEUROCIROGIA PEDIÁTRICA**



**DR. JOSE LUIS PEREZ GOMEZ
TUTOR**



**DR. CARLOS ALFONSO RODRÍGUEZ ALVAREZ
RESIDENTE DE NEUROCIROGIA PEDIÁTRICA
SUSTENTANTE**



TABLA DE CONTENIDO

AGRADECIMIENTOS	4
RESUMEN	6
INTRODUCCIÓN Y ANTECEDENTES	7
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	12
JUSTIFICACIÓN	12
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	12
HIPÓTESIS	12
OBJETIVOS	12
MÉTODOS	14
RESULTADOS	15
DISCUSIÓN	22
CONCLUSIONES	24
REFERENCIAS	25

AGRADECIMIENTOS

El trabajo es una recompensa para quien disfruta de él...

El éxito no se obtiene por combustión espontánea. Es preciso encender el fuego de uno mismo, agradezco por ello a mis Padres, Oralia y Mario por haberme legado la más grande de las herencias...

Ayuda a tu gente a encontrar más motivaciones para su trabajo guiándola a la fuente de su propio poder, a mi hermana Diana por todo su apoyo...

La meditación significa ser uno mismo, y el amor significa compartir el propio ser con otra persona. La meditación os da el tesoro, y el amor os ayuda a compartirlo, a ti Isabel por compartir conmigo las cosas más esenciales...

El éxito propio depende muchas veces del éxito de las personas que te rodean, a mis maestros: Dr. Alfonso Marx Bracho, Dr. José Luis Pérez Gómez, Dr. Fernando Rueda Franco, Dr. Marcial Anaya, Dr. Miguel Angel Ramos-Peek, Dr. Armando Magallanes, Dr. Rogelio Revuelta y Dr. Guillermo García-Ramos, por enseñarme que la gloria consiste en el placer mismo del ascenso...

Creo firmemente que un hombre sólo da lo mejor de sí cuando hace cosas que disfruta de verdad...

“ ...El Hombre nunca se enaltece
tanto como cuando se arrodilla
para ayudar a un Niño... ”

Prof. Canuto Baeza Martínez
Educador Chihuahuense

“ ...El Niño perdido llora,
pero sigue cazando mariposas... ”

Johann Wolfgang von Goethe

RESUMEN

Los gliomas del tallo cerebral (GTC) comprenden el 10-20% de todos los tumores pediátricos del sistema nervioso central. Son un grupo heterogéneo de tumores que pueden ser difusos, focales, exofíticos o cervicomedulares. Casi todos son difusos, malignos y no resecables. La mayoría de los otros tumores son focales, de bajo grado de malignidad candidatos a resección quirúrgica. En casos que involucran lesiones irresecables que no exhiben las características clásicas en la resonancia magnética (IRM) y clínicas de un glioma, la biopsia estereotáctica proporciona una modalidad diagnóstica segura y precisa. **Objetivos:** Describir las características clínicas, de imagen, de histopatología y de morbi-mortalidad posoperatoria de los pacientes sometidos a biopsia guiada por estereotaxia en tumores del tallo cerebral en el Instituto Nacional de Pediatría. **Métodos:** Se realizó un estudio de serie de casos, revisando los registros clínicos y de imagen de los pacientes con tumores del tallo cerebral en quienes se realizó biopsia estereotáctica. **Resultados:** Del año 2000 a 2008, se encontró registro de la realización de biopsia estereotáctica a 20 niños (11 niñas, 55% y 9 niños, 45%), con una edad media al momento del diagnóstico de 7.95 ± 3.12 años (2 – 13 años). El tiempo medio de evolución desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 6.59 ± 13.58 meses (0.50 – 60 meses; mediana 2.50 meses). Los síntomas y signos más frecuentes de presentación se relacionaron con afección de la función cerebelosa y de los núcleos de los nervios craneales. La localización fue pontomesencefálica en 35%, pontina en 30%, pontobulbar 25% y global del tallo en 10%. El tipo más frecuente por imagen fue el intrínseco-difuso (55%) y por histopatología el astrocitoma anaplásico (30%), seguido de cerca por el fibrilar y pilocítico (25% cada uno). Se observaron complicaciones sólo en dos casos y éstas no condicionaron déficit neurológico adicional ni requirieron manejo específico. La estrategia final de tratamiento incluyó principalmente radioterapia o la combinación de radio y quimioterapia. **Conclusiones:** Los GTC tal como lo reportado previamente se presentan principalmente en el puente y los síntomas y signos están relacionados principalmente con dicha localización. La biopsia estereotáctica realizada para esclarecer un diagnóstico imagenológico es importante en la obtención de un diagnóstico definitivo y en nuestros pacientes presentó una morbilidad similar a la reportada en otras series.

Palabras Clave: Gliomas de Tallo cerebral, Tumores del Tallo Cerebral, Biopsia Estereotáctica, Estereotaxia, Tallo Cerebral

INTRODUCCIÓN Y ANTECEDENTES

El tallo cerebral (TC) es definido como el mesencéfalo, puente y bulbo raquídeo. Los gliomas del tallo cerebral (GTC) comprenden el 10-20% de todos los tumores pediátricos del sistema nervioso central (SNC) ¹. Los GTC pueden ocurrir a cualquier edad, aunque generalmente se presentan en la infancia, con una edad media al momento del diagnóstico de 7-9 años, sin predilección en el género ²⁻⁴.

Los astrocitomas son el tumor intrínseco más común del TC. La mayoría de éstos son tumores infiltrativos del tipo fibrilar y una minoría son pilocíticos, similares a los astrocitomas cerebelosos ¹⁰. Otros tumores que pueden originarse en el TC incluyen el Tumor Neuroectodérmico Primitivo (TNEP), linfomas, gangliogliomas y oligodendrogliomas (Cuadro 1) ¹⁰.

Tipo Histológico	No. de Pacientes
Astrocitoma fibrilar	33
Astrocitoma pilocítico	23
Astrocitoma protoplásmico	15
Astrocitoma anaplásico	14
Glioblastoma multiforme	9
Tumor neuroectodérmico primitivo	5
Astrocitoma	3
Subependimoma	2
Ganglioglioma	2
Oligodendroglioma	1
Sarcoma vascular	1

La duración de los síntomas antes del diagnóstico va de unos días a varios años. Pero, como el 80-85% de los gliomas de tallo están localizados en el puente, la duración de los síntomas es usualmente corta (unos pocos meses) ¹⁰. Hay una relación significativa entre la duración de los síntomas y el pronóstico. Mientras más largo es el periodo pre-diagnóstico, el pronóstico es mejor.

La más típica presentación incluye parálisis en nervios craneales y anomalías en los tractos cerebelosos y piramidales. Los nervios craneales afectados dependen de la localización de la lesión. Si la neoplasia ocluye el flujo de líquido cefalorraquídeo, el síntoma inicial puede estar relacionado con el desarrollo de hipertensión intracraneal (Cuadros 2 y 3) ¹⁰.

En la era previa a la imagenología moderna, todos GTC eran considerados como una sola entidad patológica, y el pronóstico era considerado uniformemente pobre. A principios de los 1980's, varios neurocirujanos reportaron resultados quirúrgicos favorables para ciertos tipos de GTC ⁵⁻⁹. Se introdujeron entonces sistemas de clasificación para intentar identificar aquellos tumores que se benefician de la cirugía. Estos sistemas morfológicos evolucionaron adicionalmente con el advenimiento de la imagen de resonancia magnética (IRM), ayudando así a predecir el comportamiento del tumor y determinar el mejor algoritmo para el manejo de éstos tumores. La IRM ha emergido como la modalidad diagnóstica primaria para los GTC.

Se han desarrollado varios sistemas de clasificación para los tumores de TC, las más lógicas, ampliamente usadas y que son muy similares son las propuestas por Epstein ⁶ y por Choux ¹⁰ respectivamente y se muestran en el Cuadro 4.

Las lesiones Tipo I representan el grupo más frecuente y grave (40% de los tumores de TC) ¹⁰. La mayoría son lesiones malignas y no hay lugar para indicación quirúrgica. El uso de biopsia estereotáctica es cuestionable. El único tratamiento que es indicado es la irradiación convencional (55 Gy), eventualmente en dosis hiperfraccionada (70 Gy), asociada a terapia con esteroides. La radiación estereotáctica no está indicada. Por el momento la quimioterapia (QT) adyuvante no mejora la supervivencia.

CUADRO 2. Síntomas de presentación y duración media en 166 pacientes ¹⁰ .		
Síntoma	No. de Pacientes (%)	Duración Media (meses)
Diplopia	34 (20.5)	9.1
Cefalea	33 (19.9)	2.9
Vómito	13 (7.8)	1.9
Tortícolis	13 (7.8)	5.4
Hemiparesia	12 (7.2)	2.9
Trastornos en la marcha	11 (6.6)	3.4
Trastornos del balance	10 (6.0)	3.4
Problemas de comportamiento	8 (4.8)	3.9
Debilidad en miembros pélvicos	8 (4.8)	3.9
Debilidad en miembros torácicos	7 (4.2)	14.7
Macrocefalia	3 (1.8)	34
Hipersomnia	2 (1.2)	5.5
Disfonia	2 (1.2)	21
Cervicalgia	2 (1.2)	5
Debilidad facial	2 (1.2)	2
Disfagia	1 (0.6)	2
Vértigo	1 (0.6)	1
Ptosis	1 (0.6)	11
Disestesia en brazos	1 (0.6)	2
Disestesia facial	1 (0.6)	3
Escoliosis	1 (0.6)	3

Las lesiones Tipo II están localizadas en un compartimiento del TC, principalmente bulbo raquídeo o pedúnculo. Casi todos son tumores sólidos. La mayoría son astrocitomas benignos y pueden ser retirados quirúrgicamente sin morbilidad significativa. Las lesiones de este tipo que están en el puente tienen un peor pronóstico y morbilidad posoperatoria significativa.

Las lesiones Tipo III son aquellos tumores que son total o parcialmente exofíticos (10-20% de los tumores de TC) ¹⁰. Algunos casos Tipo I pueden tener una porción exofítica dorsal o lateral, que puede ser extirpada o biopsiada. En otros casos el tumor es exclusivamente exofítico y puede ser segura y totalmente removido. Aún si la resección es incompleta no está indicada ni la radio ni la quimioterapia (QT).

El Tipo IV es un tumor que involucra ambos, el bulbo raquídeo y el nivel superior de la médula espinal. Estas lesiones deben ser abordadas quirúrgicamente. La mayoría son gliomas benignos y el porcentaje de supervivencia actuarial se aproxima al 90% ¹⁰.

Signo	No. de Pacientes (%)
Déficit en Nervio Craneal	137 (73.7)
II	1 (0.5)
III	23 (12.4)
IV	4 (2.2)
V	5 (2.7)
VI	81 (43.5)
VII	59 (31.7)
VIII	9 (4.8)
IX-X	41 (22.0)
XI	8 (4.3)
XII	13 (6.7)
Ataxia	81 (43.5)
Déficit de Vías Largas	112 (60.2)
Torticolis	17 (9.1)

Autor, año	Sistema de Clasificación	Sistema Basado En
Epstein, 1986	Difuso Focal Masa circunscrita < 2 cm, no edema Cervicomedular	Tomografía (TAC), IRM y observación quirúrgica
Choux, 1999	Tipo I – Tumor intrínseco, difuso, hipodenso en TAC, hipointenso en imágenes T1-ponderadas, sin realce significativo. Tipo II – Tumor intrínseco y focal, puede ser sólido o quístico. Tipo III – Tumor exofítico dorsal o ventralmente. Tipo IV – Tumor cervicomedular.	TAC e IRM

Los GTC son un grupo heterogéneo de tumores que pueden ser difusos, focal, dorsalmente exofítico o cervicomedular. Estos esquemas de clasificación ayudan en la predicción de patrones de crecimiento y en la identificación de lesiones quirúrgicamente tratables. Casi todos los tumores difusos son malignos y no resecables. La mayoría de los otros tumores son neoplasias focales de bajo grado que son tributarias de resección quirúrgica y muestran supervivencia a largo plazo ^{1,11,12}. Un algoritmo de manejo para los tumores de TC se muestra en la Figura 1 ^{11,12}:

Aunque el pronóstico para pacientes con gliomas difusos del puente permanece sombrío, los gliomas focal, exofítico y cervicomedular han probado ser tributarios de resección. El tratamiento de estos tumores resecables del TC ha mejorado progresivamente conforme las técnicas de imagen y microquirúrgicas más sofisticadas han permitido la escisión segura de un mayor porcentaje de estas lesiones.

Alguna vez considerado inaccesible, el TC puede ahora ser abordado para biopsia y resección. En muchos casos el GTC puede ser diagnosticado sobre la base de patrones característicos en IRM. Aun cuando los GTC exhiben imágenes características típicas, ocasionalmente se originan instancias en las cuales la IRM y la historia clínica del paciente no pueden efectuar un diagnóstico definitivo. Adicionalmente, algunas condiciones patológicas benignas, tales como, desmielinización, radionecrosis, encefalitis y la presencia de una lesión quística, pueden simular un glioma difuso en la IRM. En casos que involucran lesiones irresecables que no exhiben las características clásicas de IRM y clínicas de un glioma difuso, la biopsia estereotáctica proporciona una modalidad diagnóstica segura y precisa (Figura 2) ¹³.

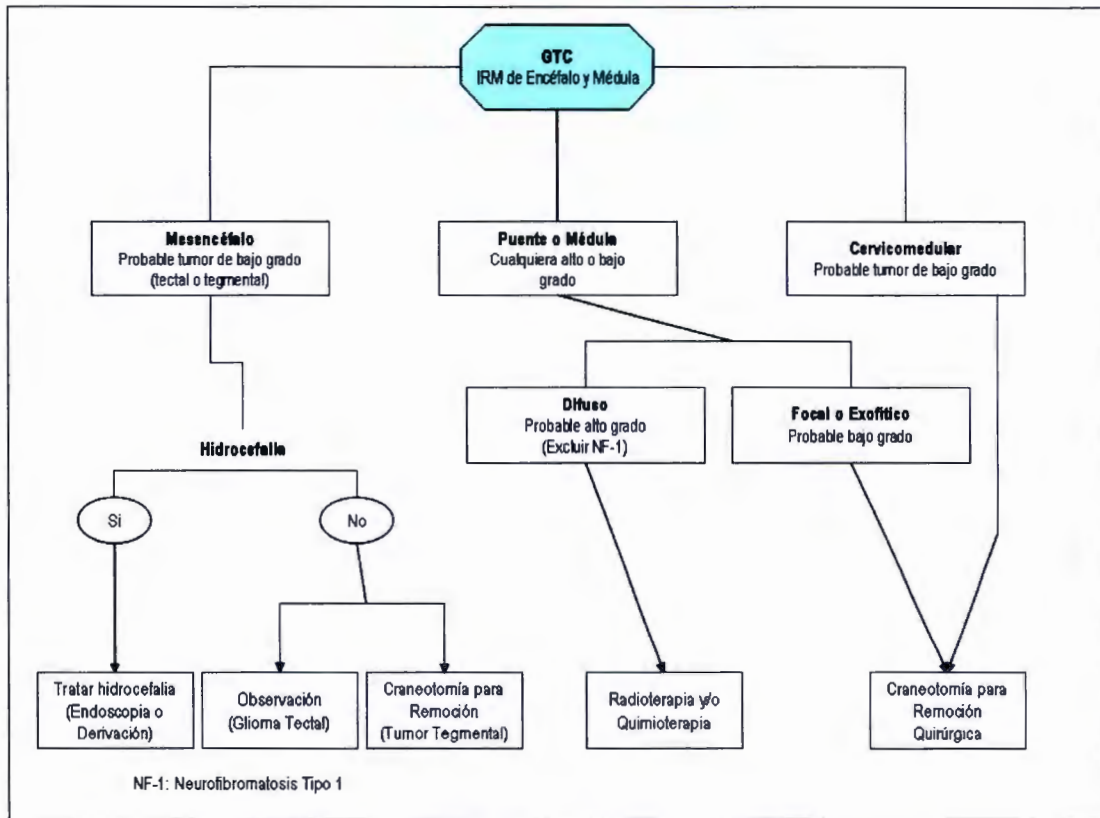


FIGURA 1. Estrategia de manejo para tumores del TC.

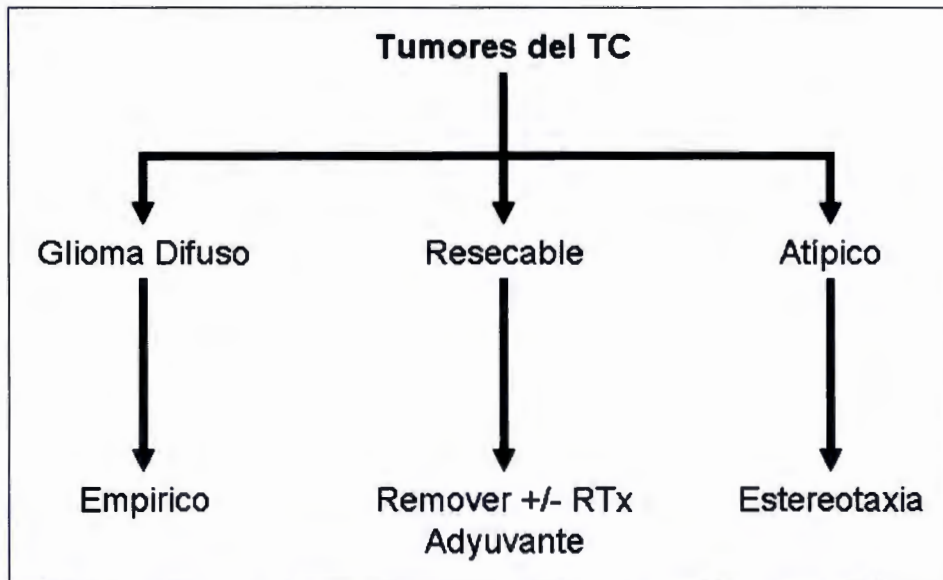


FIGURA 2. Algoritmo de tratamiento para pacientes pediátricos con lesiones del TC.
RTx= Radioterapia (o RT); +/- = con o sin.

Las lesiones focales en el tallo cerebral pueden también ofrecer un reto diagnóstico cuando presentan una imagen atípica. Dichas lesiones pueden ser finalmente identificadas como neoplasias, toxoplasmosis, sarcoidosis, abscesos por aspergillus, vasculitis, enfermedad inflamatoria desmielinizante aguda y leucoencefalopatía multifocal progresiva ¹⁴. La morbilidad para estos procedimientos es baja y habitualmente representada por déficit transitorio en nervios craneales ^{13,14}.

Se han descrito diferentes abordajes para las lesiones del TC, dichos abordajes se eligen dependiendo de la localización de la lesión. Las lesiones en mesencéfalo y pontinas localizadas arriba del pedúnculo cerebeloso medio se alcanzan vía una trayectoria transfrontal, las lesiones pontinas medias y caudales se alcanzan a través del cerebelo y pedúnculo cerebeloso medio ^{13,14}.

Varias publicaciones han mostrado que la biopsia estereotáctica de lesiones en el TC realizadas por un equipo experimentado y guiada por equipo moderno de imagen (TAC, IRM, PET), puede ser tan efectiva y segura como la realizada en cualquier otra localización cerebral (Cuadro 5).

Debido al incremento de las capacidades diagnósticas de las modalidades de neuroimagen, el papel de la biopsia estereotáctica para lesiones en el tallo cerebral ha sido refinado. En pacientes en quienes el procedimiento de biopsia está indicado, permanece como una opción segura con excelente valor diagnóstico y pronóstico. La biopsia estereotáctica debe ser reservada para casos en los cuales hay hallazgos de imagen preoperatorios atípicos. En estos pacientes, proporciona información diagnóstica y pronóstica esencial que de otra forma sería inalcanzable, y, en algunos casos, esta información afecta el régimen de tratamiento.

CUADRO 5. Principales series de biopsia estereotáctica en TC							
Referencia (Año)	Tiempo Evaluado (Años)	Porcentaje de Éxito (%)	Morbilidad (No. de Casos)	Mortalidad (No. de Casos)	Abordaje Transfrontal (No. de Casos)	Abordaje Transcerebeloso (No. de Casos)	Número Total de Casos
15 (1987)	12	96	2	0	-	29	29
16 (1989)	14	-	2	0	10	25	35
17 (1989)	4	100	0	0	-	26	26
18 (1989)	8	96	0	0	12	14	26
19 (1992)	¿?	98	2	0	45	-	45
20 (1995)	13	95	1	0	32	8	40
21 (1995)	10	95	2	1	22	2	24
22 (1998)	8	80	1	1	4	26	30
23 (2000)	8	100	2	0	12	18	30
14 (2003)	10	93	2	0	11	19	30
24 (2003)	¿?	94	1	0	-	-	50
13 (2006)	4	90	1	0	6	4	10

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Como centro de referencia y Hospital de concentración en el Instituto Nacional de Pediatría se realizan procedimientos de biopsia estereotáctica a fin de refinar el diagnóstico imagenológico de pacientes que se presentan con tumores de tallo cerebral. Es necesario analizar como grupo las características clínicas, de imagen e histopatológicas de dichas patologías, así como la presencia de morbilidad atribuida al procedimiento; y comparar los datos así obtenidos con los publicados a nivel mundial.

JUSTIFICACIÓN

Como se describió previamente, existe desde la década de los 1980's evidencia acumulada que muestra en casos seleccionados de pacientes con tumores del tallo cerebral la utilidad de la biopsia estereotáctica como un procedimiento que aporta un diagnóstico definitivo al lado de la IRM con una incidencia baja de complicaciones, aportando en muchos casos elementos necesarios para guiar la estrategia terapéutica. Los tumores cerebrales, el segundo tumor más frecuente, después de la leucemia en niños ²⁵ y los tumores del tallo cerebral en este grupo de edad oscilan entre el 10 y 15% ²⁶. La distribución de esta frecuencia no varía considerablemente en la población Mexicana, siendo muy prevalentes los tumores de tallo cerebral en los pacientes atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría provenientes tanto de la Consulta Externa, como del Servicio de Urgencias. En el momento actual no existe un análisis formal ni comunicación alguna acerca del resultado obtenido en los pacientes que han sido sometidos a biopsia estereotáctica indicada por la presencia de tumores de TC en el Instituto Nacional de Pediatría. Por lo anterior y para fines de comparar los hallazgos en nuestra población, se realizó la presente revisión de casos.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las características clínicas, de imagen, histopatología y morbi-mortalidad posoperatoria de los pacientes sometidos a biopsia guiada por estereotaxia en tumores del tallo cerebral en el Instituto Nacional de Pediatría?

HIPÓTESIS

La biopsia guiada por estereotaxia en tumores del tallo cerebral se asocia a una morbi-mortalidad baja.

OBJETIVOS

General:

- Determinar la incidencia de complicaciones atribuidas al procedimiento de biopsia estereotáctica en pacientes con tumores del tallo cerebral en el INP.

Particulares:

- Describir las características clínicas, de imagen e histopatología de los pacientes a quienes se ha sometido al procedimiento de biopsia estereotáctica para tumores del tallo cerebral en el INP.
- Determinar el porcentaje de pacientes en quienes el estudio histopatológico no correspondió con el establecido antes de realizar la biopsia estereotáctica.
- Elaborar una discusión sobre los hallazgos del presente estudio comparados con los publicados a nivel mundial.

MÉTODOS

a) Diseño: Se realizó un estudio de serie de casos, retrospectivo y observacional revisando los registros clínicos y de imagen disponibles de los pacientes.

b) Población objetivo: Pacientes en quienes se haya realizado biopsia guiada por estereotaxia en tumores de tallo cerebral en el Instituto Nacional de Pediatría.

c) Criterios de inclusión:

- Pacientes con tumores en tallo cerebral sometidos al procedimiento de biopsia estereotáctica.

d) Criterios de exclusión:

- Expedientes que no reunieron al menos el 80% de lo requerido por el formato de recolección de datos o expedientes depurados por el Departamento de Archivo Clínico.

e) Variables estudiadas: De los registros mencionados se obtuvo la información con respecto a las siguientes variables:

- Demográficas: Edad al momento del diagnóstico, tiempo de evolución desde el inicio de los síntomas al momento del diagnóstico, sexo fenotípico del paciente.

- Síntomas de presentación: Diplopia, cefalea, hipoacusia, vómito, tortícolis, hemiparesia, trastornos de la marcha, trastornos del equilibrio, problemas del comportamiento, hiporexia, debilidad en extremidades, macrocefalia, somnolencia, disfonía, cervicalgia, debilidad facial, disfagia, vértigo, ptosis palpebral, disestesias en brazos, disestesia facial, escoliosis.

- Hallazgos de la exploración: Datos clínicos de hipertensión intracraneal (papiledema, macrocefalia, cefalea, alteración del estado de conciencia), déficit en nervios craneales (II al XII), afección cerebelosa y ataxia, déficit en vías largas tanto motoras como sensitivas, tortícolis, afección del estado de conciencia.

- Diagnóstico y localización por imagen (TAC y/o IRM): Mesencéfalo, puente o bulbo raquídeo.

- Clasificación por imagen del Tumor de Tallo de acuerdo con Choux (Cuadro 4) ¹⁰.

- Trayectoria para la toma de la biopsia: Transfrontal o cerebelo y pedúnculo cerebeloso medio.

- Presencia de complicaciones atribuidas al procedimiento de biopsia estereotáctica: Hemorragia en el sitio biopsiado y en sitio diferente del biopsiado, infección, fístula de líquido cefalorraquídeo, déficit neurológico nuevo, coma o fallecimiento.

- Diagnóstico histopatológico de la lesión.

- Discrepancia entre el diagnóstico preoperatorio clínico y de imagen y el histopatológico.

- Estrategia final de tratamiento en el caso de que el diagnóstico final fuera de una neoplasia.

f) Análisis estadístico: En el caso de las variables cuantitativas continuas se aplicó la prueba de Kolmogorov-Smirnov para determinar si la distribución de las mismas era normal y aplicar las medidas de tendencia central correspondientes. Las variables categóricas nominales fueron analizadas en forma descriptiva con respecto a las frecuencias observadas.

RESULTADOS

Del mes de Julio de 2000 al mes de Julio de 2008, se encontró registro de la realización de 20 procedimientos de biopsia estereotáctica en pacientes del Instituto Nacional de Pediatría, indicados por la presencia de un Tumor de Tallo Cerebral en el que se requirió el diagnóstico histopatológico para establecer el tratamiento más adecuado. La información estuvo completamente disponible para los casos registrados.

El procedimiento de estereotaxia se lleva a cabo en forma convencional usando un sistema de Patrick J. Kelly: Una vez establecido el diagnóstico y el "blanco" de la lesión a muestrear, bajo anestesia general se coloca el marco de estereotaxia (invertido para la realización de abordaje infratentorial) y se realiza una tomografía contrastada. Se planifican las coordenadas de acuerdo a los tres ejes (x, y, z) y se lleva al paciente a quirófano para la toma de la biopsia con el paciente en decúbito prono y cuidando el trayecto de los senos venosos (transversos, longitudinal superior y tórcula) (Figuras 3 y 4).

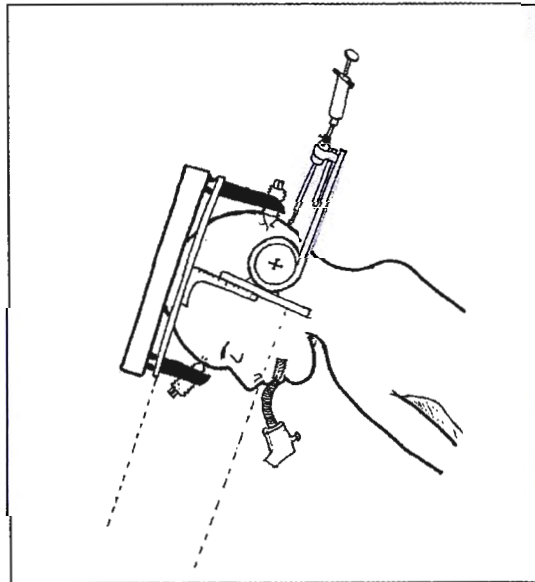


FIGURA 3: Esquema que muestra en proyección lateral el marco de estereotaxia con la cánula de biopsia montada en angulación de 0° con respecto a la base.

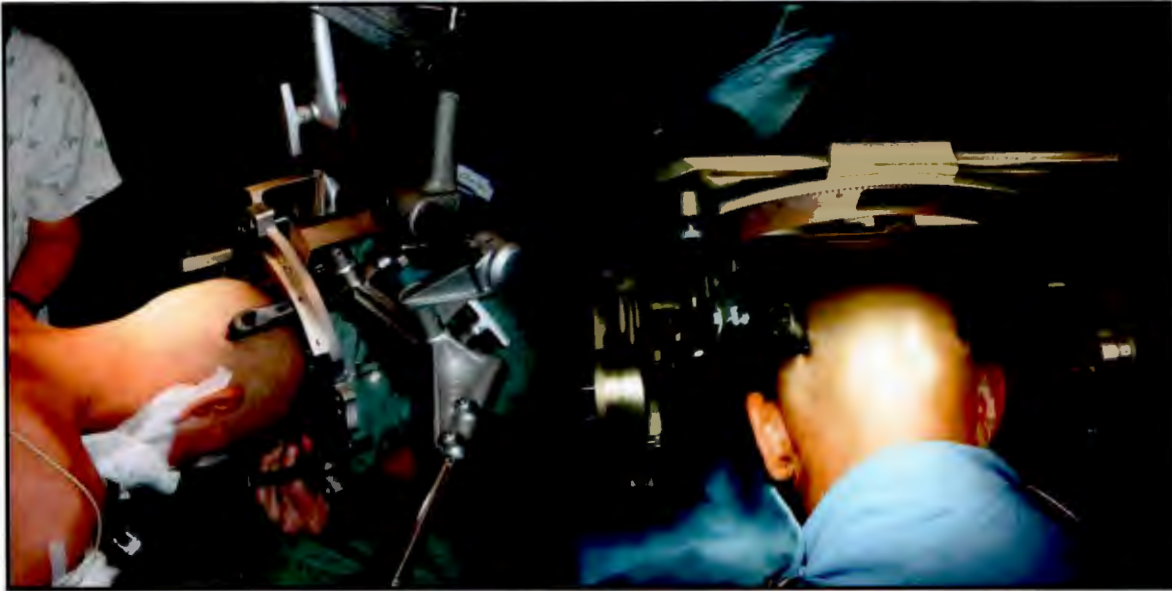


FIGURA 4: Montaje final del marco de estereotaxia.

Se analizaron las características clínicas, de imagen e histopatología de 11 niñas (55%) y 9 niños (45%). La edad media al momento del diagnóstico fue de 7.95 ± 3.12 años (2 – 13 años). El procedimiento se realizó en todos los casos tan pronto como se estableció el diagnóstico clínico y de imagen. El tiempo medio de evolución desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 6.59 ± 13.58 meses (0.50 – 60 meses; mediana 2.50 meses).

Con respecto a la sintomatología de presentación, ésta fue muy variada y en general asociada al involucro de los núcleos de los nervios craneales en los diferentes niveles del tallo cerebral o a la afección de las vías que corren por los pedúnculos cerebelosos. En el Cuadro 6 se muestra la frecuencia con que fueron referidos dichos síntomas.

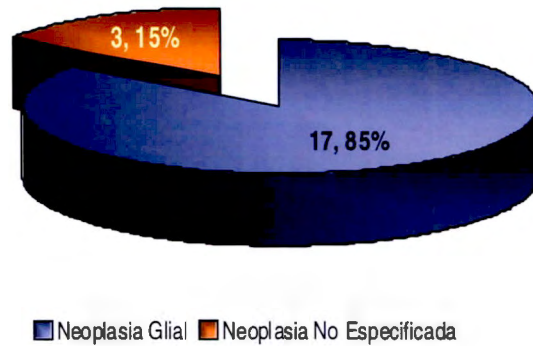
Los hallazgos de la exploración neurológica al momento de la valoración inicial y previo al procedimiento de estereotaxia de muestran en el Cuadro 7.

CUADRO 6. Síntomas de presentación en 20 pacientes con Tumor de Tallo Cerebral.		
Síntoma	No. de Pacientes	Porcentaje
Trastornos en la Marcha	16	80
Trastornos del Equilibrio	13	65
Cefalea	13	65
Debilidad Facial	11	55
Diplopia	10	50
Vómito	10	50
Debilidad en Extremidades Inferiores	10	50
Hemiparesia	8	40
Debilidad en Extremidades Superiores	8	40
Vértigo	7	35
Torticolis	5	25
Problemas del Comportamiento	4	20
Disfagia	3	15
Disestesia Facial	2	10
Somnolencia	2	10
Ptosis Palpebral	1	5
Hipoacusia	1	5
Hiporexia	1	5

CUADRO 7. Hallazgos de la exploración neurológica en la valoración inicial de 20 pacientes con Tumor de Tallo Cerebral.		
Signo	No. de Pacientes	Porcentaje
Déficit en Nervios Craneales	20	100
II	0	0
III	3	15
IV	2	10
V	8	40
VI	15	75
VII	16	80
VIII	3	15
IX-X	8	40
XI	5	25
XII	3	15
Signos de Hipertensión Intracraneal	4	20
Afección Cerebelosa	17	85
Ataxia	17	85
Déficit de Vías Largas (Motor)	16	80
Déficit de Vías Largas (Sensitivo)	6	30
Torticolis	4	20
Afección del Estado de Conciencia	2	10

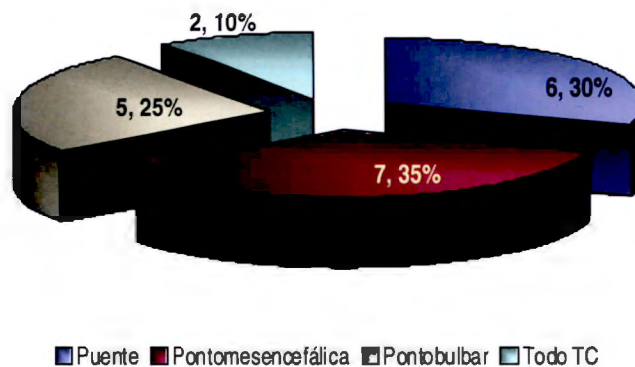
Los estudios de imagen fueron interpretados por un imagenólogo y éste determinó si las características observadas eran sugerentes de una neoplasia de origen glial o de una neoplasia no especificada. En los 20 pacientes no se encontró ninguno en el cual el diagnóstico por imagen fuera de etiología no neoplásica (Figura 5).

FIGURA 5: Diagnóstico por Imagen



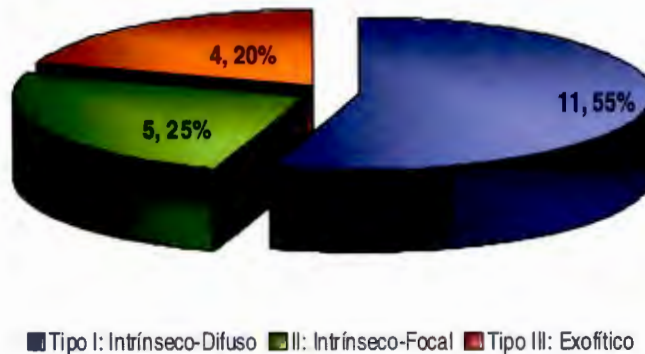
La localización por imagen mostró que el sitio más frecuentemente afectado fue el puente y su extensión mesencefálica. Después le siguieron las localizaciones pontobulbar y la afección de todo el tallo. No se encontró la localización mesencefálica pura (Figura 6).

FIGURA 6: Localización por Imagen



De acuerdo a la Clasificación de imagen para Tumores del Tallo Cerebral descrita por Choux (1999)¹⁰, el tipo de tumor más frecuente en esta serie de casos fue el Tipo I, seguido por el tipo II y III consecutivamente. No se encontró ningún tumor del tipo cervico-medular (Figura 7)

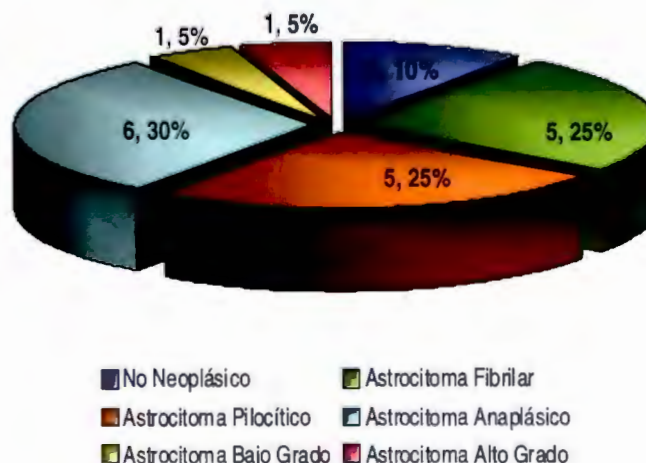
FIGURA 7: Clasificación de los Tumores de Tallo Cerebral



Dada la localización de las lesiones que se encontraron, todas las lesiones fueron abordadas por vía infratentorial por cerebelo y pedúnculo cerebeloso medio. Se observaron en el periodo posoperatorio inmediato complicaciones atribuidas al procedimiento en 2 casos (10%). Dichas complicaciones fueron un pequeño hematoma en el sitio biopsiado en un paciente (5%) que no condicionó ningún déficit neurológico adicional y en éste mismo un hematoma en tejidos blandos que no mostró progresión. En un paciente se presentó hemorragia subaracnoidea que no condicionó déficit neurológico nuevo. Estas complicaciones se manejaron en forma expectante.

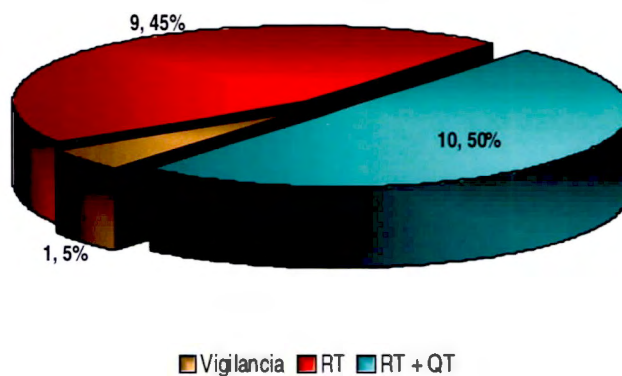
El diagnóstico histopatológico más frecuente fue el de astrocitoma anaplásico (6, 30%) seguido de cerca por los astrocitomas fibrilar (5, 25%) y pilocítico (5, 25%). Hubo 2 casos (10%) en los cuales el diagnóstico histopatológico no fue de naturaleza neoplásica, refiriéndose como tejido normal en dichos casos hubo discrepancia entre el diagnóstico clínico-imagenológico y el de patología. La distribución final se muestra en la Figura 8.

FIGURA 8: Diagnóstico Histopatológico.



La estrategia final de tratamiento incluyó siempre la administración de radioterapia (RT) convencional con o sin quimioterapia (QT) (Temozolamida y en un caso Vincristina). Lo más frecuente fue la combinación RT + QT que se usó en 10 (50%) pacientes. El resto recibió RT sola (9, 45%) y en uno el manejo fue expectante. Uno de los dos casos cuyo resultado patológico definitivo fue no neoplásico, recibió RT a pesar de ello, ya que en imagen se trataba de un glioma difuso de puente que mostró desde el principio afección importante de nervios craneales y vías largas. Este paciente mostraba a pesar de su clasificación por imagen un componente exófitico dorsal que fue el biopsiado. El otro paciente exhibía en imagen un tumor ponto-mesencefálico tipo II (intrínseco-focal), que no mostraba las características infiltrativas típicas de un glioma invasor, por lo que se decidió vigilarlo. Este paciente no mostró afección de nervios craneales bajos y sus síntomas se limitaban al involucro de vías largas y cerebelo. En la Figura 9 se muestra la distribución de las diferentes estrategias terapéuticas decididas.

FIGURA 9: Estrategia Final de Tratamiento.



En el Cuadro 8 se muestra una tabla de contingencia de la distribución del tipo histopatológico con respecto a la localización de la lesión.

CUADRO 8. Distribución del Tipo Histopatológico Vs Localización de la Lesión								
		Diagnóstico Histopatológico					Total	
		No Neoplásico	A. Fibrilar	A. Pilocítico	A. Anaplásico	A. Bajo Grado		A. Alto Grado
Localización	Puente	1	0	2	2	0	1	6
	Pontomesencefálico	1	3	1	2	0	0	7
	Pontobulbar	0	1	2	1	1	0	5
	Todo TC	0	1	0	1	0	0	2
	Total	2	5	5	6	1	1	20

En el Cuadro 9 se muestra una tabla de contingencia de la distribución de la estrategia final de tratamiento con respecto al tipo histopatológico.

CUADRO 9. Distribución del Tipo Histopatológico Vs Estrategia Final de Tratamiento								
		Diagnóstico Histopatológico					Total	
		No Neoplásico	A. Fibrilar	A. Pilocítico	A. Anaplásico	A. Bajo Grado		A. Alto Grado
Estrategia Tratamiento	Vigilancia	1	0	0	0	0	0	1
	RT	1	1	4	2	1	0	9
	RT + QT	0	4	1	4	0	1	10
	Total	2	5	5	6	1	1	20

DISCUSIÓN

Los tumores de TC constituyen un grupo heterogéneo de lesiones desde el punto de vista de su localización y tipo histopatológico. Dependiendo de las características de estos será la estrategia diagnóstica y terapéutica. Como se vio previamente las lesiones Tipo I están en general excluidas del manejo quirúrgico y reciben RT. Las lesiones Tipo II de bulbo y pedúnculo se consideran quirúrgicas, no así las localizadas en puente. Las lesiones tipo III pueden ser removidas en gran parte y con poca morbilidad. Y las Tipo IV se consideran también quirúrgicas. Dependiendo del tipo histopatológico será el tratamiento complementario que se indique para estos últimos tres tipos de lesiones (Figura 1).

De especial consideración para el tema que nos ocupa, son aquellas lesiones de aspecto atípico tanto clínico como por imagen y que pueden beneficiarse de un procedimiento diagnóstico más preciso y con baja morbilidad. Tal es el caso de la biopsia estereotáctica, de especial utilidad cuando se sospecha alguna patología no neoplásica o incluso en algunos tumores del Tipo I que exhiben alguna porción exofítica susceptible de ser abordada.

Por consiguiente y en casos seleccionados, en nuestro Hospital se ha utilizado ésta modalidad diagnóstica y terapéutica cuando por esa misma vía se puede descomprimir un quiste que ocasione gran efecto de masa. Presentamos una serie de 20 casos en quienes se realizó dicho procedimiento en tumores de tallo cerebral.

Similar a lo que se reporta en las diferentes series ²⁻⁴, parece no haber diferencia significativa en cuanto al sexo, habiendo similar número de niñas y niños. La edad media al momento del diagnóstico de casi 8 años es similar a lo reportado previamente ²⁻⁴.

En la serie de 108 pacientes que reporta Choux¹⁰ el astrocitoma fibrilar, pilocítico y anaplásico se encuentran dentro de los primeros 4 en frecuencia. En nuestro trabajo los tres primeros lugares están constituidos por los astrocitomas anaplásico, fibrilar y pilocítico en orden decreciente. Es importante sin embargo señalar las diferencias de raíz que existen entre estas dos series, ya que los pacientes que describimos son sólo aquellos que fueron tributarios del procedimiento de biopsia estereotáctica.

Al igual que en lo reportado en la literatura ¹⁰ y dado que la localización más frecuente fue el puente, la evolución de los síntomas en nuestros pacientes fue corta (mediana 2.5 meses).

En los pacientes que estudiamos, los 5 síntomas más frecuentes fueron los trastornos de la marcha y equilibrio, cefalea, debilidad facial y diplopia. En otras fuentes sólo aparecen como síntomas más frecuentes la cefalea y diplopia. Es muy probable que tales diferencias puedan deberse a que estos dos síntomas son de los más notorios y discapacitantes para un paciente por lo que siempre parecen referirlos. Hay pacientes que acuden sin haber notado una asimetría facial o incluso han compensado mediante una amplia base de sustentación una marcha atáxica.

Encontramos una afección por lo menos en algún nervio craneal en el 100% de los pacientes, similar a lo reportado previamente ¹⁰. En forma parecida encontramos que los hallazgos más frecuentes durante la exploración inicial son la afectación de los nervios craneales (VI, VII, IX-X y III específicamente) y de la función cerebelosa y vías largas.

Con respecto a los estudios de imagen el análisis mostró que en todos los pacientes se sospechó desde el inicio de una etiología neoplásica. En tres pacientes el estudio de imagen no fue concluyente para sospechar una estirpe glial. Uno de estos pacientes tuvo un diagnóstico histopatológico no neoplásico. En el resto la biopsia estereotáctica estuvo indicada para la evacuación de algún componente quístico o por la presencia de un componente exofítico en un tumor de tallo Tipo I.

La localización más frecuente fue pontina al igual que lo reportado a nivel mundial y ello explica la similitud que encontramos con respecto al tiempo de evolución corto entre el inicio de los síntomas y el momento del diagnóstico. Es importante hacer notar que en nuestra serie de pacientes no se encontraron tumores cervico-medulares ni mesencefálicos puros ya que tal como se ha establecido dichas lesiones no son habitualmente tributarias de este procedimiento de biopsia. Los tumores cervico-medulares son retirados mediante craneotomía suboccipital y los gliomas tectales suelen tener curso indolente y se pueden vigilar. También esta distribución en la localización influyó sobre la franca predominancia del abordaje cerebeloso y por pedúnculo cerebeloso medio usado en nuestros pacientes.

Lo mismo es aplicable a la distribución encontrada en los tipos tumorales de acuerdo a la clasificación de Choux ¹⁰. El propósito de este estudio no es analizar la frecuencia de los tipos I a IV ya que como mencionábamos previamente los tipo I en general no son quirúrgicos (a menos que haya una porción exofítica con posibilidad de ser biopsiada). En estos casos la lesión puede considerarse quirúrgicamente exofítica, pero para fines pronósticos, sigue siendo como el Tipo I.

Tal como se menciona en el Cuadro 5, la morbilidad para este procedimiento es en general muy baja ¹³⁻²⁴. De los 20 pacientes sólo 2 presentaron incidencias adversas pero las mismas no condicionaron deterioro neurológico alguno ni requirieron de manejo adicional.

La mitad de los pacientes recibieron como tratamiento final una combinación de RT + QT, nueve adicionales recibieron sólo RT y uno se mantuvo en vigilancia. Como se puede ver en el Cuadro 9, en general los astrocitomas de tipo pilocítico son sometidos a tratamiento con radioterapia solamente, los astrocitomas fibrilar y anaplásico se someten por su mayor agresividad al tratamiento de modalidad combinada.

CONCLUSIONES

Los tumores de tallo cerebral son predominantemente de naturaleza glial. Representan un grupo heterogéneo que requiere de diferentes modalidades diagnósticas y terapéuticas. Los tumores de tallo (especialmente los de estirpe glial), se presentan con mayor frecuencia en el puente, por lo que los síntomas y signos al momento de la evaluación inicial están relacionados con la afectación de los núcleos de los nervios craneales sobre todo caudales al mesencéfalo, de las vías largas que transcurren por las porciones ventrales del tallo cerebral y de la función cerebelosa. La biopsia estereotáctica realizada para esclarecer un diagnóstico de imagen es importante en la obtención de un diagnóstico definitivo y en nuestros pacientes presentó una morbilidad similar a la reportada en otras series.

REFERENCIAS

1. Jallo G. **Brainstem gliomas.** *Childs Nerv Syst* 2006;22:1-2.
2. Berger MS, Edwards MS, La Masters D, Davis RL, Wilson CB. **Pediatric brain stem tumors: radiographic, pathological, and clinical correlations.** *Neurosurgery* 1983;12:298-302.
3. Littman P, Jarrett P, Bilaniuk LT, Rorke LB, Zimmerman RA, et al. **Pediatric brain stem gliomas.** *Cancer* 1980;45:2787-2792.
4. Walker DA, Punt JA, Sokal M. **Clinical management of brain stem glioma.** *Arch Dis Child* 1999;80:558-564.
5. Alvisi C, Cerisoli M, Maccheroni ME. **Long-term results of surgically treated brainstem gliomas.** *Acta Neurochir* 1985;76:12-17.
6. Epstein F, McCleary EL. **Intrinsic brain-stem tumors of childhood: surgical indications.** *J Neurosurg* 1986;64:11-15.
7. Epstein F, Wisoff JH. **Intrinsic brainstem tumors in childhood: surgical indications.** *J Neurooncol* 1988;6:309-317.
8. Hoffman HJ, Becker L, Craven MA. **A clinically and pathologically distinct group of benign brain stem gliomas.** *Neurosurgery* 1980;7:243-248.
9. Stroink AR, Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP, Davidson G. **Transepandyml benign dorsally exophytic brain stem gliomas in childhood: diagnosis and treatment recommendations.** *Neurosurgery* 1987;20:439-444.
10. Choux M, Lena G, Do L. **Brainstem tumors,** In Choux M, Di Rocco C, Hockley A (Eds): **Pediatric Neurosurgery.** New York: Churchill Livingstone, 1999, pp 471-491.
11. Jallo GI, Freed D, Roonprapunt C, Epstein F. **Current management of brainstem gliomas.** *Ann Neurosurg* 2003;3:1-17
12. Jallo GI, Biser-Rohrbaugh A, Freed D. **Brainstem gliomas.** *Childs Nerv Syst* 2004;20:143-153.
13. Pincus DW, Richter EO, Yachnis AT, Bennett J, Bhatti T, et al. **Brainstem stereotactic biopsy sampling in children.** *J Neurosurg (2 Suppl Pediatrics)* 2006;104:108-114
14. Gonçalves-Ferreira AJ, Herculano-Carvalho M, Pimentel J. **Stereotactic biopsies of focal brainstem lesions.** *Surg Neurol* 2003;60:311-320
15. Mathisen JR, Giunta F, Marini G, Backlund EO. **Transcerebellar biopsy in the posterior fossa: 12 years experience.** *Surg Neurol* 1987;28:100-104.
16. Giunta F, Grasso G, Marini G, Zorzi F. **Brain stem expanding lesions: stereotactic diagnosis and therapeutical approach.** *Acta Neurochir Suppl (Wien)* 1989;46:86-99.
17. Abernathey CD, Camacho A, Kelly PJ. **Stereotaxic suboccipital transcerebellar biopsy of pontine mass lesions.** *J Neurosurg* 1989;70:195-200.
18. Lobato RD, Rivas JJ. **Stereotactic suboccipital transcerebellar biopsy of pontine lesions.** *J Neurosurg* 1989;71:466.
19. Kratimenos GP, Nouby RM, Bradford R, Pell MF, Thomas DGT. **Image directed stereotactic surgery for brain stem lesions.** *Acta Neurochir (Wien)* 1992;116:164-170.
20. Kondziolka D, Lunsford LD. **Results and expectations with image-integrated brainstem stereotactic biopsy.** *Surg Neurol* 1995;43:558-562.
21. Steck J, Friedman WA. **Stereotactic biopsy of brainstem mass lesions.** *Surg Neurol* 1995;43:563-567.
22. Valdés-García J, Espinoza-Díaz DM, Paredes-Díaz E. **Stereotactic biopsy of brain stem and posterior fossa lesions in children.** *Acta Neurochir* 1998;140:899-903.
23. Massager N, David P, Goldman S, Pirotte B, Wikler D, Salmo I, Nagy N, Brotchi J, Levivier M. **Combined magnetic resonance imaging and positron emission tomography-guided**

- stereotactic biopsy in brainstem mass lesions: diagnostic yield in a series of 30 patients.** *J Neurosurg* 2000;93:951-957.
- 24.Chico-Ponce de León F, Perezpeña-Diazconti M, Castro-Sierra E, Guerrero-Jazo FJ, Gordillo-Domínguez LF, Gutiérrez-Guerra R, et al. **Stereotactically-guided biopsies of brainstem tumors.** *Childs Nerv Syst* 2003;19:305-310.
- 25.Varan A, Akyüz C, Akalan N, Atahan L, Söylemezoglu F, Selek U, Yalçın B, Kutluk T, Büyükpamukçu. **Astrocytic tumors in children: treatment results from a single institution.** *Childs Nerv Syst* 2007;23:315-319.
- 26.Villarejo OF. **Tumores de tronco cerebral.** en Villarejo OF, Martínez-Lage JF (Eds): **Neurocirugía Pediátrica.** Madrid: Ergon, 2001, pp 366-370.