



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO**

FACULTAD DE MEDICINA

**DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**



**ABORDAJE ENDOSCOPICO POR
VENTRICULOSTOMIA DEL TERCER VENTRICULO
PARA LOS TUMORES DE LA REGION PINEAL**

**DESCRIPCION DE CASOS Y REVISION
DE LA LITERATURA**

QUE PRESENTA:

DR. ROBERTO CASARRUBIAS ISLAS

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE

**ESPECIALISTA EN NEUROCIRUGIA
PEDIATRICA**



MEXICO, D.F.

2002

**ABORDAJE ENDOSCOPICO POR VENTRICULOSTOMIA DEL TERCER
VENTRICULO PARA LOS TUMORES DE LA REGION PINEAL**



**DR. PEDRO A. SANCHEZ MARQUEZ
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**



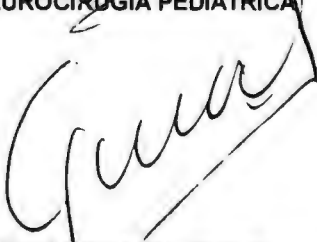
**DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE
ENSEÑANZA DE PRE Y POSGRADO**



**DR. FERNANDO RUEDA FRANCO
PROFESOR TITULAR DEL CURSO
DE NEUROCIRUGIA PEDIATRICA**



**DR. ALFONSO MARHX BRACHO
JEFE DEL SERVICIO
DE NEUROCIRUGIA PEDIATRICA**



**DR. TENOCH HERRADA PINEDA
TUTOR DE TESIS**



**DR. PEDRO GUTIERREZ CASTRELLON
ASESOR METODOLOGICO**

ABORDAJE ENDOSCOPICO POR VENTRICULOSTOMIA DEL TERCER VENTRICULO PARA LOS TUMORES DE LA REGION PINEAL

*** Roberto Casarrubias Islas, * Tenoch Herrada Pineda, ** Pedro Gutiérrez-Castrellón**

*** Servicio de Neurocirugía, ** Departamento de Metodología de la Investigación. Instituto Nacional de Pediatría.**

RESUMEN

Justificación: El abordaje endoscópico por ventriculostomía del tercer ventrículo para tumores de la región pineal, ofrece una terapéutica inicial para la hipertensión endocraneal por hidrocefalia obstructiva, la posibilidad de realizar toma de biopsia y con ello la terapéutica oncológica adyuvante inmediata, disminuyendo los riesgos que implica la colocación de sistemas de derivación y los derivados de una craneotomía.

Objetivo: Describir la técnica endoscópica para el tratamiento de la hidrocefalia y ofrecer la posibilidad diagnóstica en los pacientes pediátricos con tumores de la región pineal mediante tercer ventriculostomía y toma de biopsia.

Material y métodos: Descripción de cuatro niños, masculinos con tumor de la región pineal e hipertensión endocraneal secundaria a hidrocefalia, atendidos mediante la técnica endoscópica de tercer ventriculostomía con toma de biopsia del tumor. Se describen los casos según su presentación y evolución y se realiza una revisión bibliográfica de los artículos publicados en MEDLINE.

Resultados: Se analiza la presentación clínica de cuatro pacientes de dos, diez, doce y catorce años de edad. Con hidrocefalia secundaria a tumor de la región pineal a los que se les resolvió el problema de hipertensión endocraneal mediante tercer ventriculostomía endoscópica y se logró determinar la estirpe histopatológica mediante toma de biopsia a través de la pared posterior del tercer ventrículo. En tres pacientes hubo la necesidad de someter a un abordaje microquirúrgico por craneotomía para llevar a cabo la citorreducción. En uno -caso No.2- sólo fue necesaria la radioterapia, logrando su curación completa con un Karnofsky de 100, sin evidencia de lesión y por consecuencia de hidrocefalia. En los cuatro pacientes se logró obtener un diagnóstico con la biopsia obtenida.

Conclusiones: El abordaje endoscópico por ventriculostomía del tercer ventrículo para los tumores de la región pineal ofrece una opción de mínima invasión para resolver la hipertensión endocraneal por hidrocefalia secundaria, al mismo tiempo permite la toma de biopsia del tumor con el fin de obtener un diagnóstico histopatológico y llevar a cabo la terapéutica oncológica adyuvante: citorreducción, quimioterapia y/o radioterapia.

Palabras Clave: Tumor de la Región Pineal, Tercer ventriculostomía endoscópica, Hidrocefalia obstructiva.

ANTECEDENTES

Generalidades

Los tumores de la región pineal, corresponden del 3 al 8% de los tumores del Sistema Nervioso Central (SNC) y de éstos, la estirpe histopatológica más común son los germinomas (39%), siendo su diagnóstico histopatológico determinado por biopsia y marcadores tumorales (12,13). Seguido de éste se encuentran los teratomas, tumor neuroectodérmico primitivo, astrocitomas y coriocarcinomas entre otros que ocupan menor frecuencia de presentación.

La presentación clínica en pacientes pediátricos tiene relación directa con las estructuras anatómicas aledañas a la región pineal, así se ha descrito el Síndrome de Parinaud como una de las instancias más frecuentes en los pacientes con éste tipo de lesiones debido al involucro de la lámina cuadrigeminal y la sustancia gris periacueductal, puede asociarse también ataxia y dismetría por el compromiso con las fibras eferentes cerebelosas a través del pedúnculo cerebeloso superior, pero ello depende de las dimensiones de la lesión(15). Las alteraciones endócrinas generalmente son representadas por diabetes insípida debida a hidrocefalia o a la concurrencia con tumores de la región suprasellar, en ocasiones datos de pseudopubertad precoz son evidentes en caso de que los tumores presenten células germinales(15). La hidrocefalia con hipertensión endocraneal es de establecimiento gradual, de ahí que es mas evidente la presencia de el Síndrome de Parinaud antes que los datos de hipertensión endocraneal. (13).

El diagnóstico de los tumores de la región pineal está supeditado a la demostración mediante Tomografía Axial Computarizada (TAC) y/o Imágen por Resonancia Magnética de cráneo. Así como la presencia de marcadores tumorales tales como: alfa fetoproteína (aFP) y fracción beta de la hormona gonadotrofina coriónica (BHGC). (13).

El advenimiento de las técnicas microquirúrgicas y los procedimientos por esterotaxia al final del siglo XX, han permitido obtener el diagnóstico certero en las lesiones tumorales de región pineal; es así como la técnica endoscópica aparece como una opción más dentro de las técnicas de mínima invasión para la atención integral de dichos pacientes.

Para introducir la técnica endoscópica como una opción de la cirugía mínimamente invasiva, se determinó las características anatómicas del tercer ventrículo, definiendo así la relación del mismo con el resto de las estructuras cerebrales.

El tercer ventrículo está limitado por un techo, un piso, dos paredes laterales, una pared anterior y una posterior. El techo del tercer ventrículo se encuentra limitado lateralmente por los forámenes de Monro hasta el receso suprapineal. Posee cuatro láminas, una neural formada por el fornix, dos membranas de tela coroidea y una lámina de vasos que involucra la tela coroidea.

El piso del tercer ventrículo está formado por varias estructuras del hipotálamo anteriormente, quiasma, receso infundibular, tuber cinereum y los cuerpos mamilares. Hacia la región posterior se halla la sustancia perforada posterior y el tegmentum de los pedúnculos cerebrales.

La pared anterior del tercer ventrículo está limitada por las columnas del fornix así como la lámina terminalis, en la unión con la pared anterior y el piso se halla el receso óptico.

La pared posterior del tercer ventrículo contiene al receso pineal, la comisura habenuar y el acueducto de Silvio que da paso hacia el cuarto ventrículo. Cabe mencionar que el receso pineal se proyecta dentro del tallo del cuerpo pineal.

Las paredes laterales exclusivamente son limitadas por el tálamo en cada lado y en ocasiones aún con la dilatación por hidrocefalia permite ver la comisura intertalámica que atraviesa al tercer ventrículo en sentido transversal (16).

Una vez analizados los límites del tercer ventrículo se inician los abordajes a dicha región, siendo uno de ellos el abordaje al tercer ventrículo mediante endoscopia(1).

Desde la publicación de Ferrer, et al., en 1997 (1) la tercer ventriculostomía ha sido de gran utilidad para la realización de toma de biopsia a través del tercer ventrículo en tumores de la región pineal y la resolución de hidrocefalia; aunque ellos describen la toma de biopsia en pacientes adultos con un endoscopio flexible, la factibilidad de la realización de la misma a través de un endoscopio rígido la establecen Robinson y Cohen (2), al realizar el

procedimiento en cuatro pacientes pediátricos utilizando una vía de acceso que implica un abordaje más anterior a la sutura coronal (5cm) para abordar al tercer ventrículo realizando la tercer ventriculostomía e inmediatamente la toma de biopsia del tumor de la región pineal mediante la pared posterior del mismo, dado que permite una angulación ideal para ello.

La eficacia de la técnica endoscópica en el abordaje de los tumores de la región pineal también ha sido descrita por Shizuo Oi, et al., (3) quienes realizan un estudio prospectivo en pacientes sometidos a neuroendoscopia determinando la estirpe histopatológica y dando terapéutica oncológica adyuvante específica para cada uno de los tumores diagnosticados. Recientemente Gangemi et. al., describieron su experiencia con este abordaje en cinco pacientes de los cuales dos son pacientes pediátricos y tres adultos (14). También se ha descrito la utilidad del endoscopio en lesiones que se hallan dentro del sistema ventricular (4,6) o adyacente al mismo (5), lo que permite definir que la técnica endoscópica tiene un auge importante como herramienta en el abordaje de los tumores intra o paraventriculares.

Está bien definido que la utilidad de la tercer ventriculostomía endoscópica mejora las condiciones del paciente con hipertensión endocraneal por hidrocefalia obstructiva (7,8) y dado que se han establecido los parámetros microanatómicos de abordaje endoscópico(9, 16), es factible llevar a cabo el abordaje hacia la región pineal.

El análisis de la mejoría de la hipertensión endocraneal es clínico, sin embargo se puede establecer parámetros de comparación que han sido descritos por Oka et. al., y Schwartz et. al., (10,11) para evaluar la eficacia de la tercer ventriculostomía en hidrocefalia.

Técnica endoscópica

La técnica endoscópica descrita por Robinson y Cohen (2) en pacientes pediátricos se aplica en éste estudio. Se realiza un abordaje precoronal de lado derecho a 5 cm de la sutura coronal y sobre la línea medio pupilar; mediante endoscopio rígido de 6 mm de diámetro, con tres canales de trabajo. Bajo

instilación constante de solución fisiológica al 0.9%, a través de uno de los canales de trabajo para evitar el colapso ventricular; mientras que por el otro se permite el drenaje constante. En primera instancia se realiza visualización con el endoscopio a través del ventrículo ipsilateral, identificando las estructuras anatómicas que lo constituyen, siendo de gran importancia, el foramen de Monro, el fornix, la vena septal, la vena talamoestriada y propiamente el tercer ventrículo. Se evalúa las dimensiones del tercer ventrículo y se introduce el endoscopio hasta definir las paredes que constituyen dicha cavidad ventricular.

Se realiza fenestración de la membrana premamilar, tomando como referencia los cuerpos mamilares, el infundíbulo y observando a través de la membrana la presencia de la arteria basilar. La fenestración se realiza mediante un catéter de Fogarty No 3, el cual atraviesa la membrana premamilar, luego se insufla el globo de la punta del Fogarty permitiendo mayor apertura de dicha membrana. Se corrobora la permeabilidad de la misma al abocar el endoscopio y visualizar hacia la cisterna prepontina las estructuras vasculares que cursan en dicha región. Seguido de esto, se realiza la visualización de la pared posterior del tercer ventrículo al angular discretamente el endoscopio, observando la deformación que condiciona en ella la presencia del tumor, primero se realiza coagulación de la región periférica en la que se planea la toma de biopsia, que no excede más de 4 mm de diámetro y se halla justamente localizada en el receso pineal; luego, a través del canal de trabajo se introduce pinza de biopsia, logrando obtener por lo menos tres biopsias de la lesión en diferentes sitios de la superficie del tumor, mismas que se envían para su estudio histopatológico definitivo.

REVISION DE CASOS

Se analiza un total de cuatro pacientes en el Instituto Nacional de Pediatría (I.N.P.) a los que se les ha realizado la técnica endoscópica antes descrita, bajo el diagnóstico inicial de hipertensión endocraneal por hidrocefalia secundaria a tumor en la región pineal como abordaje inicial para su atención integral.

Caso No. 1

Masculino de 10 años de edad, quien presenta un mes de evolución, cefalea, hiporexia, vómito, ataxia y datos de hipertensión endocraneal. Se realiza TAC de urgencia, demostrando hipertensión endocraneal, secundaria a hidrocefalia por la presencia de un tumor en región pineal de dimensiones aproximadas: 60 x 50 x 40 mm. Índice de Evans de 40% . Se toman marcadores tumorales séricos, demostrando aFP 2.81 ng/dl. BHGC 11.98 mUI/ ml. En LCR aFP 0 BHGC 1.02 mUI/ml. Se realiza tercer ventriculostomía el día 13 de agosto de 1998, con toma de biopsia de la región pineal .Debido a las dimensiones del tumor, el paciente fue sometido a una Craneotomía suboccipital y abordaje supracerebeloso un día después de haber realizado la endoscopia. Cabe mencionar que en ambas cirugías el resultado histopatológico fue el mismo: germinoma y teratoma inmaduro. Fue sometido a terapéutica oncológica adyuvante con Carboplatino, Isofosfamida y radioterapia; culminando su tratamiento en 1998. Para el 19 de febrero del 2001, en su última cita a la consulta externa, el paciente se presenta con tic palpebral y sin datos de hipertensión endocraneal.

Caso No. 2

Masculino de 14 años de edad que ingresa a la sala de urgencias por manifestar desde hace un mes cefalea intermitente con disminución de la agudeza visual que se establece de manera paulatina, los síntomas se acentuaron dos días antes de su ingreso acompañándose de vómito de tipo central, disminución en el estado de alerta y sensación de mareo. A la exploración física se corroboran los

datos de hipertensión endocraneal al demostrar papiledema, Parinaud, disminución del estado de alerta con Glasgow de 14 puntos así mismo se refiere cefalea de tipo universal. No se hallan datos de focalización motora y/o sensitiva.

Se realiza de primera instancia una TAC de cráneo simple y se complementa con medio de contraste al demostrar una lesión en región pineal de aproximadamente 22 x 20 x 28 mm que protruye a través de la pared posterior del tercer ventrículo deformándolo parcialmente (figura 1). Las dimensiones del tercer ventrículo son de 20 mm en sentido transverso o biparietal y el índice de Evans calculado fue de 45%. Presentaba dilatación del sistema ventricular supratentorial, con migración transependimaria hacia los cuernos frontales y redondeamiento de los cuernos occipitales, las astas temporales se demostraban también con dilatación y presentaba migración transependimaria. La determinación de marcadores tumorales demostró que la alfa fetoproteína se hallaba en 1.43 ng/ml. Se realizó tercer ventriculostomía endoscópica lográndose en un primer tiempo la fenestración de la membrana premamilar, seguido de ello y dirigiendo el endoscopio hacia la pared posterior del tercer ventrículo se observa la deformidad que condiciona el tumor obteniendo la biopsia correspondiente. Dado que el diagnóstico de la lesión que presentaba el paciente fue de germinoma, no hubo necesidad de someter a citorreducción, por ello se realizó la terapéutica adyuvante con radioterapia, presentando una remisión completa de la lesión, mientras que la hipertensión endocraneal también fue controlada (figura 2). Actualmente el paciente tiene 16 años de edad, no tiene compromiso neurológico y se ha catalogado con un Karnofsky de 100.

Caso No. 3

Paciente masculino de 12 años de edad, quien presenta de un mes de evolución cefalea intermitente, vómito ocasional y a su ingreso en urgencias, síndrome de Parinaud y datos sugestivos de hipertensión endocraneal. La TAC demostró un tumor en la región pineal de dimensiones aproximadas: 30 x 30 x 24 mm. con índice de Evans de 37%. El 22 de junio del 2000 se realiza tercer ventriculostomía y toma de biopsia de tumor de la región pineal. El diagnóstico obtenido fue el de un teratoma Inmaduro; se decidió realizar craneotomía para citorreducción dos días después de la cirugía inicial; sin embargo, el paciente presentó hemorragia transoperatoria durante la resección microquirúrgica y fue necesario colocar una ventriculostomía externa. El paciente presentó datos clínicos de muerte cerebral por edema cerebral severo y hemorragia a nivel de la región pineal y talámica, falleciendo dos días después de la última cirugía. El estudio histopatológico realizado en ambas cirugías concluyó en la presencia de un teratoma inmaduro.

Caso No.4

Paciente masculino de dos años de edad que presenta irritabilidad, vómito y ataxia de un mes de evolución. La madre lo refiere por disminución en el estado de alerta y cefalea persistente; a su ingreso hay datos clínicos de hipertensión endocraneal por lo que se decide realizar TAC. Esta demuestra una lesión en región pineal de 50 x 40 x 40 mm. con índice de Evans de 50%. Se realiza biopsia endoscópica y tercer ventriculostomía. Una vez resuelta la hipertensión endocraneal se programa craneotomía donde se reseca un 40% de la lesión. el diagnóstico final fué similar en ambas cirugías y correspondió a un TNEP.

DISCUSION Y CONCLUSIONES

Desde la publicación de Ferrer., et al., en 1997 (1) la tercer ventriculostomía ha sido de gran utilidad para la realización de toma de biopsia a través del tercer ventrículo en tumores de la región pineal y la resolución de la hidrocefalia. Ellos describen la toma de biopsia en pacientes adultos con un endoscopio flexible. La factibilidad de la realización de la misma a través de un endoscopio rígido la establecen Robinson y Cohen (2) al realizar el procedimiento en pacientes pediátricos utilizando una vía de acceso que implica el realizar un trepano más anterior a la sutura coronal (5 cm) para la resolución de la hidrocefalia y la toma de biopsia a través de la pared posterior del tercer ventrículo, dado que se permite una angulación ideal para ello. Esta técnica ha sido descrita en éste trabajo y es la que se utilizó en los cuatro pacientes.

La eficacia de la técnica endoscópica en el abordaje de los tumores de la región pineal ha sido descrita también por Shizuo Oi et. al y Gangemi et. al.(3,16) quienes reportan su experiencia con esta técnica. También se ha descrito la utilidad del endoscopio en lesiones que se hallan prácticamente dentro de las cavidades ventriculares (4,6) o adyacente a las mismas (5). Lo relevante de ésta opción es poder ofrecer dentro de las variadas técnicas de resolución neuroquirúrgica de la hidrocefalia una técnica de mínima invasión que permite la posibilidad de llegar a una solución antes de realizar una craneotomía. Es bien sabido que la utilidad de la tercer ventriculostomía endoscópica mejora las condiciones de la hipertensión endocraneal por hidrocefalia obstructiva (Shizuo et.al. (7) y Vetó et.al.(8)) y dado que se han establecido los parámetros anatómicos de abordaje endoscópico para éste tipo de técnica (Vinas et.al., (9)) la hacen mucho más factible para la toma de biopsia en la región pineal. La forma de análisis de resultados en éstos pacientes ha sido siempre limitada a los estudios de gabinete, en éste caso se realizó el análisis consecutivo con tomografía axial de cráneo en fase simple y contrastada, determinando índice de Evans, dimensiones del tercer ventrículo y las características anatómicas de la lesión en la región pineal. Oka et. al., y Schwartz et.al., han

descrito los resultados desde el punto de vista radiológico una vez que los pacientes han sido sometidos a tercer ventriculostomía (10 y 11). El abordaje endoscópico de los tumores de la región pineal en pacientes pediátricos, ofrece una terapéutica inicial para la hipertensión endocraneal por hidrocefalia obstructiva producida por tumores en la región pineal; al mismo tiempo permite la posibilidad de realizar una toma de biopsia y de ser posible la terapéutica oncológica adyuvante inmediata. Con el abordaje endoscópico en éste tipo de pacientes, se disminuye el riesgo que implica la colocación de sistemas de derivación como son: las infecciones, la hiperfunción, la disfunción y los cambios consecutivos de éstos. Incluso es posible realizar sólo una intervención quirúrgica si la lesión diagnosticada responde a la terapéutica oncológica adyuvante sin necesidad de citorreducción como en el caso diagnosticado como germinoma; que se presenta en éste trabajo. El abordaje endoscópico implica menor trauma quirúrgico, por ser una técnica de mínima invasión; sin embargo, para su evaluación se requiere de mayor experiencia con el mismo y compararlo con la técnica microquirúrgica. Dada la frecuencia de éstos tumores, aún no se tiene una evaluación prospectiva con respecto a ésta técnica en la Republica Mexicana y se intenta ofrecer un esquema de tratamiento que sea factible de aplicar en la población pediátrica.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Ferrer et. al., Neuroendoscopic management of pineal region tumors Acta-Neurochir-Wien 1997; 139 (1) 12-20.
2. Shenandoah Robinson. MD y Alan Cohen. MD., The Role of Neuroendoscopy in the Treatment of Pineal Region Tumors. Surg. Neur. 1997 48 pp 360-7.
3. Shizuo Oi. MD., et al., Efficacy of Neuroendoscopic Procedures in Minimally Invasive Preferential Management of Pineal Region Tumors: Prospective Study. J. Neurosurgery. 2000. 93 pp :245-53
4. Michael R. Gaab., MD., et. al., Neuroendoscopic Approach to Intraventricular Lesions. J. Neurosurgery. 1998. 88 pp: 496-505.
5. Kazunari Oka., et. al., Neuroendoscopic Approach to Tectal Tumors: A consecutive series. J. Neurosurgery. 1999. 91 pp: 964-70.
6. Alan R. Turt., et.al., Endoscopic Treatment of Symtomatic Pineal Cyst: Tecnical case report. Neurosurgery. 1995. 37 pp: 1013-14.
7. Shizuo Oi., et al., Neuroendoscopic Surgery for Especific Forms of Hydrocephalus. Child's Nerv. Sist. 1999. 15 pp : 56-68.
8. Ferenc Vetó., et. al., Biportal Endoscopic Management of Third Ventricle Tumors in Patients With Occlusive Hidrocephalus: Tecnical Note. Neurosurgery. 1997. 40. pp : 871-77.
9. F.C. Vinas. et.al., Microanatomical Basis for the Third Ventriculostomy. Minim. Invas. Neurosurg. 1996. 39. pp:116-21.
10. K. Oka., et al., The Radiographic Restoration of the Ventricular
11. System After Third Ventriculostomy. Minim. Invas. Neurosurg. 1995. 38. pp: 158-62.
12. T.H. Schwartz., et al., Third Ventriculostomy: Post-operative ventricular size and Outcome. Minim. Invas. Neurosurg. 1996. 39. pp: 122-29.
13. Abay. E., et. al., Pineal tumor in chlidren and Adolescents. Treatment by CSF Shunting and radioteraphy. J. Neurosurgery 1981. 55 pp : 889-95.
14. Harold. J. Hofman., et.al., Pineal Region Tumors in childhood. Pediatric. Neurosurg. 1994. 21. pp: 91-104.

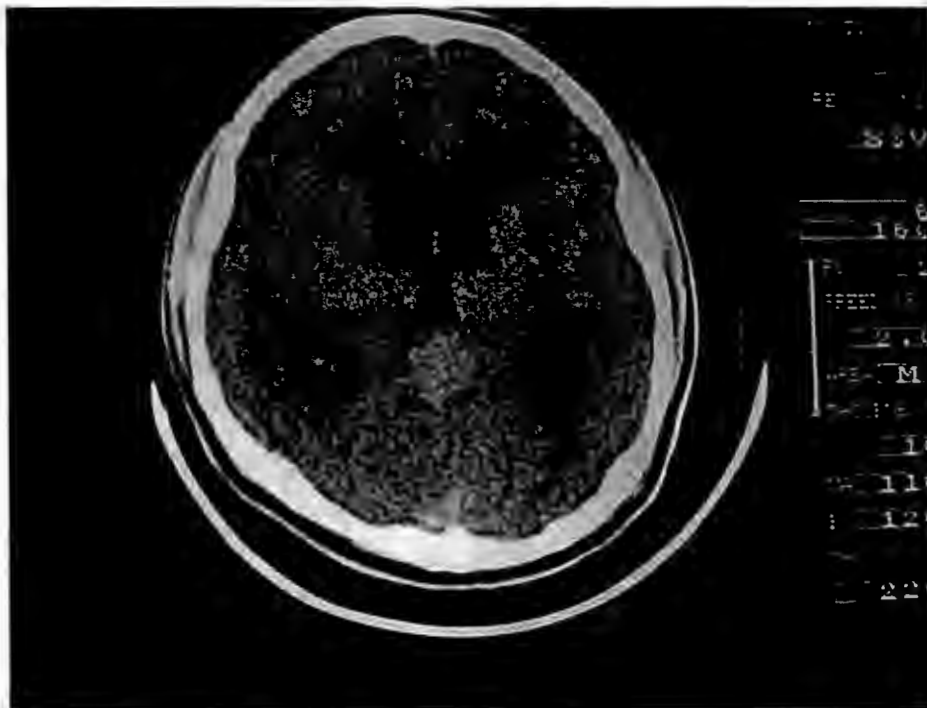
15. Gangemi M., et.al., Endoscopy Surgery for Pineal Region Tumors. Minim. Invas. Neurosurg. 2001. 44. pp:70-73.
16. Parsa A. T., et al., Pineal Region Tumors. en Tumors of Pediatric Central Nervous System. Edit Thieme 2001. pp: 308-325.
17. Grotenhuis J.A. Manual of Endoscopic Procedures in Neurosurgery. Impreso en Alemania por Johan Brendow and Sohn Moris. 1995. pp: 41-49.



ANEXOS

Figura 1.-

Caso No. 2. Tomografía axial computarizada en fases simple y contrastada que muestra tumor de la región pineal con hidrocefalia secundaria.



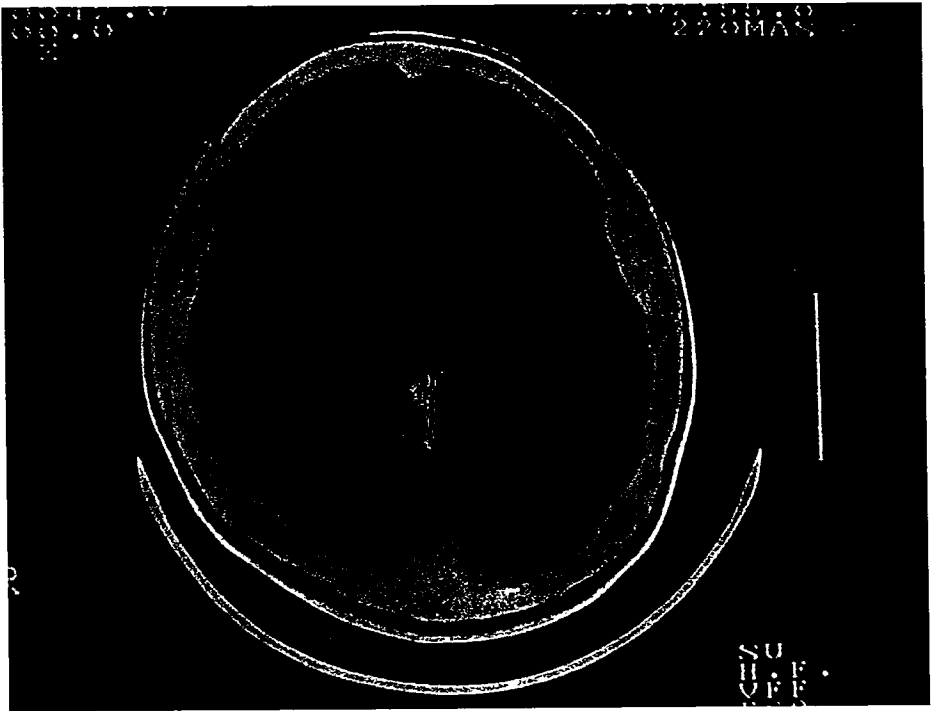


Figura 2.- Caso 2. Tomografía axial computarizada de cráneo 10 meses después de la cirugía en la que se muestra remisión completa del tumor y resolución de la hidrocefalia.



ANEXOS

Figura 1.-

Caso No. 2. Tomografía axial computarizada en fases simple y contrastada que muestra tumor de la región pineal con hidrocefalia secundaria.



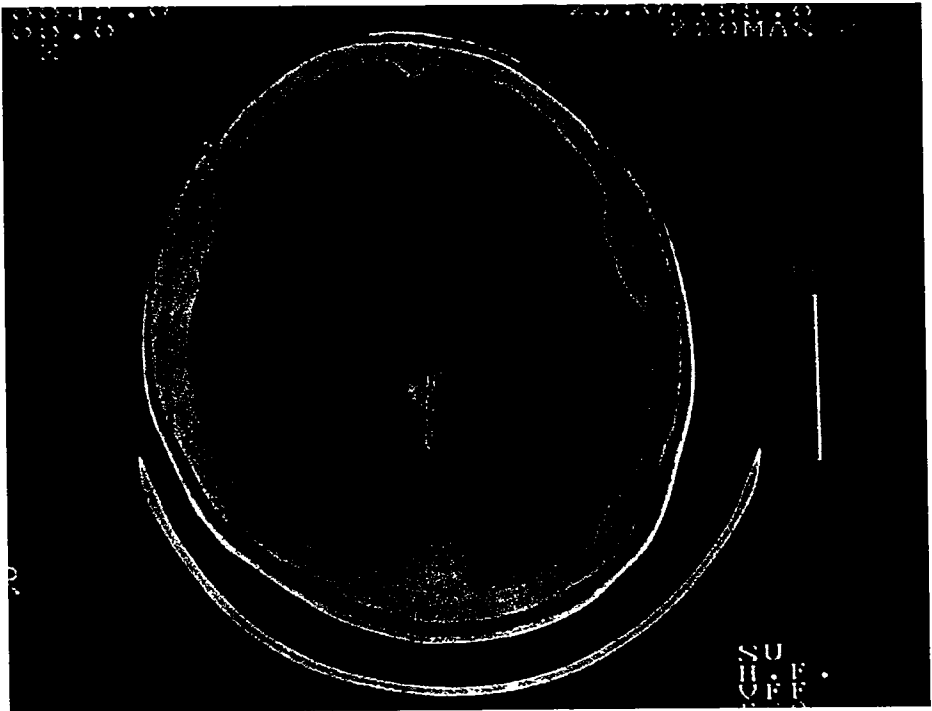


Figura 2.- Caso 2. Tomografía axial computarizada de cráneo 10 meses después de la cirugía en la que se muestra remisión completa del tumor y resolución de la hidrocefalia.



INF
CENTRO DE INFORMACIÓN
& DOCUMENTACIÓN