

MEDICINA AL DIA

TUMORES INTRACRANEALES EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

Dr. José Joaquín Puello H.

Profesor de Neurocirugía UNPHU—UASD. Jefe de Servicio de Neurocirugía Hospital Dr. Luis E. Aybar.

Los tumores en general son la segunda causa de muerte en niños en Estados Unidos, Inglaterra y Gales, tal y como lo demuestran las estadísticas del Registro General y del U. S. Department of Health Education and Welfare.

Dentro de las neoplasias, las leucemias y los tumores intracraneales ocupan los dos (2) primeros lugares en el cuadro general de los tumores en niños por debajo de quince (15) años (Yates 1968). Sin embargo, las cifras de países desarrollados quizás no revelan la verdadera incidencia de los tumores intracraneales en niños, ya que se calcula que en Inglaterra se diagnostican 200 nuevos tumores cada año para una población de cincuenta y seis (56) millones de habitantes. En tanto que en Estados Unidos se calculan unos seiscientos ochenta (680) nuevos casos para unos doscientos (200) millones de habitantes. Esto hace que la incidencia de tumores intracraneales en niños sea del orden de 2.5 a 3.2 por cada millón de habitantes. Hemos revisado los casos atendidos en los Hospitales S. B. Gauiter y E. Lighgow Ceara operados y debidamente verificados.

panorámico de los principales tumores intracraneales en niños, su presentación clínica, las investigaciones pertinentes que nos confirman el diagnóstico y el tratamiento de los mismos.

FISIO-PATOLOGIA DE LA HIPERTENSION ENDOCRANEANA

Sabemos que el contenido intracraneal está representado por el LCR y el tejido cerebral. La cavidad craneana está dividida en dos (2) grandes compartimentos, separados por la tienda del cerebelo, el compartimiento supratentorial y el infratentorial. Un aumento de la presión endocraneana se refleja en uno y otro compartimento, aunque los signos neurológicos difieren, de acuerdo a en cual de los dos (2) esté situado la masa tumoral. Esa masa tumoral desplaza sangre y LCR y disminuye el tamaño de los ventrículos, salvo en aquellas situaciones cuando el tumor está localizado en los agujeros de salida del LCR. Las venas cerebrales son comprimidas y se engurgitan, aumentando así la hipertensión endocraneana. Si las fontanelas están aún abiertas se ponen tensos y se retrasa así la aparición de los síntomas y signos neurológicos. En otras ocasiones, este último fenómeno ocurre porque las suturas ceden al aumento de la presión dentro del cráneo.

T A B L A I

	INGLATERRA Y GALES	ESTADOS UNIDOS
Accidentes	1579	12,490
Tumores	800	4,389
Enfermedades respiratorias	681	3,702
Malformaciones congénitas	339	2,820

CUADRO CLINICO

Las cefaleas en niños no son frecuentes pero cuando se hacen persistentes deben hacernos pensar en la posibilidad de un tumor intracraneal. Generalmente se presenta al levantarse en las mañanas y es mejorada por los vómitos. El niño que no se puede expresar se nota irritable y no llora fuertemente porque el llanto empeora el dolor de cabeza.

Sin embargo, en una de las series revisadas por nosotros (K. Tiel, Londres), las cefaleas estuvieron ausentes en el 48 o/o de los casos. El vómito representa el segundo síntomas más común, aunque no tiene valor de localización, con excepción del glioma del tallo cerebral. El edema de papila está presente en el 55 o/o de los niños con tumores cerebrales, y su presencia está en relación inversa con la apertura de las fontanelas. Es difícil examinar el fondo de ojo en los niños y a veces requiere tranquilizantes. Somos de opinión que los midriáticos no deben usarse bajo

En 1958, Crue, de la Clínica Mayo, encontró que los tumores del SNC igualaban en número a los tumores de la mama y que de cada mil (1,000) admisiones en el Children's Memorial Hospital de Chicago, un (1) caso correspondía a un tumor intracraneal.

En esta presentación queremos ofrecer un cuadro

ninguna circunstancia.

Las crisis epilépticas, focales o generalizadas están presentes en el 8—17 o/o de los niños con neoplasias intracraneales y pueden ser los primeros síntomas de un tumor supratentorial.

La ataxia es generalmente un signo de tumor en fosa posterior y aparece en un 47 o/o. A veces se manifiesta por movimientos rítmicos de la cabeza y las extremidades (asociado con temblor intencional). Otras veces la madre señala la dificultad que el niño tiene para sentarse (ataxia truncal). En niños pequeños la ataxia tiene menos valor de localización, ya que puede estar presente en tumores del tallo cerebral y de los lóbulos frontales. Algunos niños se presentan con la cabeza desviada hacia un lado, lo que representa una postura anormal, por la incoordinación cerebelosa, aunque en ocasiones no es más que una postura compensatoria para evitar la diplopia. La debilidad motora de las extremidades está presente en un 14 o/o y generalmente es de evolución insidiosa y aparece principalmente en los tumores supratentoriales, y, en ocasiones, en los más raros, tumores del tallo cerebral.

La pérdida progresiva de la visión es un signo difícil de detectar y más frecuentemente que lo deseado, niños con tumores de fosa anterior llegan a nosotros con dilatación pupilar completa y totalmente ciegos.

Los trastornos de los movimientos oculares, verbigracia, el nistagmo (frecuente en los tumores cerebelosos lateralizados y menos común en los tumores frontales) y la parálisis de los sextos pares craneales (sin valor de localización) son fácilmente reconocibles. Las lesiones de los nervios craneales bajos (desde el séptimo al 12mo.), generalmente indican invasión directa de sus núcleos correspondientes en el tallo cerebral, aunque en ocasiones estos nervios se afectan en lesiones extrínsecas al tallo cerebral, tales como dermoides, granulomas inespecíficos y colesteatomas.

Aunque las cefaleas estén ausentes, en un 48 o/o de los casos de niños con neoplasias intracraneales, los vómitos en un 39 o/o y ambos en un 29 o/o es preciso señalar que las cefaleas, los vómitos, el papiledema y los cambios radiológicos en radiografías simples de cráneo solamente están ausentes en un 2 o/o.

INVESTIGACIONES NEURO-QUIRURGICAS:

Las radiografías simples de cráneo mostrando: Separación de suturas, calcificaciones, adelgazamiento de la bóveda, impresiones digitiformes, etc., son de extrema importancia, ya que solamente un 32 o/o de los niños con tumores cerebrales no muestran cambios radiológicos en las placas simples de cráneo. En los casos de tumores supratentoriales, la arteriografía carotídea es indispensable, tanto como lo es la ventriculografía (con medio de contraste) en las lesiones de fosa posterior. La pneumoencefalografía está hoy reservada para los tumores del tallo cerebral y los de la región sellar y suprasellar. Con el desarrollo de la magnificación radiológica es mucha la evidencia que podemos obtener de la arteriografía verte-

bral (sobre todo en los raros casos de hamangioblastoma). Actualmente con el desarrollo de la tomografía axial computarizada se reducen los riesgos de las investigaciones neuroquirúrgicas a la vez que se ha afinado el diagnóstico de las neoplasias intracraneales en cuanto a hacerlo más tempranamente y con mayor conocimiento de su exacta localización y probable naturaleza.

El eco-encefalograma y el EEG son de ayuda en las lesiones supratentoriales principalmente.

TUMORES MAS COMUNES EN NIÑOS

MEDULOBLASTOMA: Es el más común de los tumores intracraneales en niños. Nace de los restos de las células embrionarias primitivas, conocidas como meduloblastos. Estos se encuentran en todo el cerebro pero principalmente en el techo del cuarto ventrículo. Generalmente (87 o/o) aparecen en la fosa posterior, afectando los varones en proporción de 3:1. Aparece a cualquier edad y es de color grisáceo oscuro, invasivo y sangrante en la cirugía. Los niños se presentan con signos de hipertensión endocraneana y de lesión cerebelosa severa. El niño luce muy enfermo, emaciado, con una evolución sintomática de tres a nueve meses. La mortalidad operatoria es tan alta como un 12 o/o y la escisión del tumor debe ser seguida por radioterapia dirigida a la fosa posterior y al neuro-eje, ya que es uno de los pocos tumores que envía metástasis a la médula espinal. Con las técnicas modernas de radioterapia estos niños pueden sobrevivir hasta diez (10) años (29 o/o en las series de Bloosa). Este mismo autor probó que un período de supervivencia igual a la edad del niño (más 9 meses) en el momento de hacer el diagnóstico significa que el tumor ha sido erradicado.

ASTROCITOMA: Este tumor ocurre en los hemisferios cerebrales en los adultos. Sin embargo, es mucho más común su localización cerebelosa en los niños. Representa el 17 o/o de todos los tumores en niños mientras que solamente un 3 o/o de ellos están localizados en el espacio supratentorial. Es generalmente fústico y puede ser extrapado del tejido cerebeloso circundante sin dificultad alguna. Un 35 o/o no son quísticos y su malignidad es más alta. El contenido enzimático del líquido cústico guarda estrecha relación con la malignidad del tumor (SZLIWOWSKI Y CUMMINGS — 1961). Generalmente se localiza en uno de los hemisferios cerebelosos, dando lugar a un cuadro signológico similar al meduloblastoma. Sin embargo, en el 50 o/o de ellos, el pronóstico es muy bueno con una supervivencia de más de diez (10) años.

EPENDIMOMA: Representa el 6 o/o de los tumores intracraneales. Más frecuentes en niños varones. Generalmente localizados en uno de los hemisferios cerebelosos. Es de color gris oscuro y se diseca fácilmente del tejido que lo circunda. La mortalidad es alta en el primer mes después de la cirugía (30 o/o). A veces puede enviar metástasis al neuro-eje. Su resistencia a la radio-terapia es alta.

TUMORES DEL TALLO CEREBRAL: Representados

por los gliomas del puente. En sus primeros estadios no da lugar a hipertensión endocraneana. Más común entre los seis (6) y los ocho (8) años de edad, afectando al sexo femenino principalmente. El cuadro clínico es evidente por las lesiones de los pares craneanos sexto, séptimo, noveno, décimo y duodécimo. El infante presenta lesión de los haces piramidales y en ocasiones ataxia y nistagmo. El tumor es intrínseco, fusiforme e invasivo. La extirpación es prácticamente imposible y se recurre a la radioterapia, procedimientos derivativos y corticosteroides. En ocasiones es difícil diferenciarlo de una encefalitis del tallo cerebral. El pronóstico es pobre, algunos mueren en los primeros doce (12) meses y otros duran hasta tres (3) años.

GLIOMAS OPTICOS Y DEL HIPOTALAMO: Representan un cuatro (4) por ciento de los tumores intracraniales en niños. Setenta y cinco (75) por ciento de ellos ocurren por debajo de doce (12) años. Se presentan con próptosis, papiledema u atrofia óptica primaria, precocidad sexual y diabetes insípida. Niños con la enfermedad de Von Recklinghausen tienen una alta incidencia de gliomas ópticos. Las radiografías simples de cráneo muestran aumento de los agujeros ópticos y una silla turca en forma de "J". Son generalmente astrocitomas y se debe extirpar el nervio afectado, y, si es preciso, enuclea el globo ocular. Si el hipotálamo está invadido no debe hacerse más que irradiarse. Algunos sobreviven hasta diez y siete (17) años.

TUMORES SUPRASSELLARES: El más común de todos es el craneofaringioma. Se desarrolla de los remanentes de la bolsa de RATHKE (del ectodermo bucal). A veces no da síntomas hasta la vida adulta. El niño se presenta con cefaleas y vómitos, disminución de la agudeza visual, restricción de los campos visuales, pequeña estatura y diabetes insípida. Las radiografías de cráneo muestran calcificaciones supraselares en el 98 o/o de los casos; hay distorsión de las clinoides (70 o/o) y separación de las suturas (23 o/o). La pneumoencefalografía confirma la presencia y la extensión del tumor que es a veces quístico y esto hace la excisión más fácil. Quince (15) por ciento de ellos son totalmente sólidos. Debe hacerse lo posible por obtener una excisión total por vía sub-frontal o transventricular. Debido a su intimidad anatómica con las estructuras hipotalámicas no siempre es posible la extirpación completa sin dejar al niño severamente lesionado desde el punto de vista de las funciones hipofisarias e hipotalámicas.

Otros tumores supraselares menos comunes son: A) Quistes dermoides; B) Quistes aracnoidales; C) Depósitos de células leucémicas; D) Condromas; E) Histiocitosis X y granulomas eosinofílicos; F) Carcinomas del seno esfenoidal; G) Sarcoma de la base del cráneo y H) Neuroblastomas.

Los tumores hipofisarios en niños son raros, con excepción del agrandamiento de la glándula pituitaria a consecuencia de adiclectomía bilateral causante de un síndrome de Cushing.

BIBLIOGRAFIA

- 1.— Bloom H, J. K. Wallace E. N. K. & Henk J. M. (1969). The treatment and prognosis of medulloblastoma in children. *Am. J. Roentg.* 105.43.
 - 2.— Bragg K. U. & Linden G. (1969) Neuroblastoma in childhood. *Am. J. Dis. Child.* 188 Crue B. L. (1958) Medulloblastoma. Thomas, Springfield, Illinois.
 - 3.— El-Batata M. (1968) Cytology of cerebrospinal fluid diagnosis of malignancy. *J. Neurosurg.* 28, 317.
 - 4.— Koos W. Th. & Miller M. H. (1971) Intracranial Tumors of infants and children. J. & A. Churchill, London; G. Thieme Verlag, Stuttgart.
 - 5.— Matson, Donald D. (1969) Neurosurgery of infancy and childhood. 2nd Ed. Charles C. Thomas, Springfield, Illinois.
 - 6.— Taveras J. M. & Wood E. H. (1964) Diagnostic Neuro-radiology. The williams and Wilkins Co., Baltimore.
 - 7.— Kernohan J. E., Mabon R. F., Svien H. J. & ADSO A. W. (1949) A Simplified classification of the gliomas. *Proc. Mayo Clinic* 24,71.
 - 8.— Kramer S., McKissock W. & Concannon J. P. (1961) Craniopharyngiomas. Treatment by combined surgery and radiation therapy. *J. Neurosurg.* 18, 217.
 - 9.— Kramer S. Southard M. & Mansfield C. M. (1968) Radiotherapy in the management of craniopharyngiomas. Further experiences and later results. *Am. J. Roentg* 103.44.
- Panitch H. S. & Berg B.O. (1970) Brain stem tumours of childhood and adolescence *Am. J. Dis Child* 119, 465-472.
- Yates P. O. (1968) Tumours in children In *Recent results in Cancer research*, 13. Springer-Verlag, Berlin.

REPORTE DEL RADIOLOGO (Viene de la Pág. 128)

La radiografía simple del abdomen demuestra una abundante cantidad de gas a través del tracto intestinal y dilatación moderada de múltiples asas de intestino delgado. A nivel infra-umbilical se aprecia que la dilatación de las asas es más acentuada, extendiéndose hacia los flancos y parcialmente hacia las fosas ilíacas una colección de numerosas densidades elongadas de configuración tubular, las que representan un "paquete de ascaris", el cual ocasiona una pseudo-obstrucción.