

Características clínico - imagenológicas de los tumores de tallo encefálico en la infancia

Clinical - Imaging Description of Brainstem Tumors in the Childhood

Regis Gerardo Rosales Labrada¹, Melba Zaldívar Santiesteban², Lilian Beatriz Rosales Pupo³, Carlos Rafael Almira Gomez⁴, Beatriz Fernández Sarmiento³, Mirta Beatriz Rodríguez Santana⁵

1. Máster en Procederes Diagnósticos en la Atención Primaria de Salud. Especialista de Segundo Grado en Radiología y Medicina General Integral. Asistente. Hospital Pediátrico Universitario Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín. Cuba.
2. Especialista en Neurocirugía. Hospital Pediátrico Universitario Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín. Cuba.
3. Estudiante de segundo año de Medicina. Policlínico Docente Pedro Díaz Coello. Holguín. Cuba.
4. Estudiante de tercer año de Medicina. Policlínico Docente Manuel Díaz Legra. Holguín. Cuba.
5. Especialista de Primer Grado en Imagenología. Instructor. Hospital Pediátrico Universitario Octavio de la Concepción y de la Pedraja

RESUMEN

Introducción: los tumores del tronco cerebral suponen el 10-25% de los tumores del sistema nervioso en el niño y del 20% al 25% de los tumores infratentoriales.

Objetivo: caracterizar los hallazgos clínicos-imagenológicos en pacientes con tumores del tallo encefálico.

Método: se realizó un estudio de serie de casos en niños con el diagnóstico de tumor de tallo encefálico en el Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y de la Pedraja de la ciudad de Holguín, en un período de 12 años comprendidos entre enero 2004 a diciembre de 2016. La muestra se conformó por los 12 pacientes diagnosticados con la enfermedad.

Resultados: existió un predominio del sexo femenino en el grupo etario de 0 – 5 años para el 58,3%. La cefalea constituyó el síntoma predominante y al examen físico la parálisis de pares craneales fue el hallazgo predominante. Existió un laxo de tiempo de dos meses aproximadamente entre el inicio de la enfermedad y el diagnóstico médico en el 81,2% de los pacientes. La localización difusa del tumor en el tallo encefálico predominó sobre la distribución focal en el 66,6% con epicentro en el puente encefálico. La opción terapéutica de elección estuvo basada en la radioterapia, quimioterapia y terapia monoclonal Hr3 en la totalidad de los tumores difusos de tallo encefálico.

Conclusiones: la resonancia magnética constituye la técnica imagenológica de elección para clasificar los pacientes con tumores de tallo en focales o difusos.

Palabras clave: tumor, tallo encefálico, resonancia magnética.

ABSTRACT

Introduction: brainstem tumors represents about 10 to 25% of the tumors of the nervous system in the child and 20% to 25% of infratentorial tumors.

Objective: to describe the clinical-imaging findings in patients with brain stem tumors.

Method: a retrospective study was done in children with the diagnosis of brainstem tumor from the Octavio de la Concepción y de la Pedraja Pediatric Teaching Hospital; Cuba from January 2004 to December 2016.

Results: there was a predominance of females in the age group between 0 – 5 years forl 58.3%. The commonest symptoms occurring at any time were headache (25%) and the patsy of cranial nervous was the neurological signs present at diagnosis. The median symptom interval was two months between onset of symptoms and diagnosis in 81.2% of patients. The diffuse location of the tumor in the brainstem predominated over the focal distribution in 66.6% with epicenter in the encephalic bridge. The therapeutic option of choice was based on radiotherapy, chemotherapy and monoclonal therapy Hr3 in all diffuse brain stem tumors

Conclusion: magnetic resonance examination is the most suitable imaging technique in the brainsteam` tumors` study.

Keywords: tumors, brainsteam, magnetic resonance.

INTRODUCCIÓN

El término tumor de tronco cerebral no describe a un solo tipo de tumor, sino a una variedad de neoplasias de origen glial que aparecen en el tronco encefálico^{1,2}. Anteriormente suponían una enfermedad considerada de difícil diagnóstico y tratamiento, sin embargo, con el advenimiento de los estudios de neuroimagen liderados por la resonancia magnética (RM) permiten reconocer los patrones tumorales a lo largo del tronco encefálico y brinda la posibilidad de clasificar al tumor en lesión tumoral focal o difusa, lo que permite establecer clasificaciones diagnósticas sin necesidad de llegar a una confirmación anatomopatológico³⁻⁶.

España y Estados Unidos reportan estudios que describen las características clínicas e imagenológicas de este tumor, la mayor serie reportada es de 42 pacientes^{1,7,8}. En Cuba existe solo un estudio en el Hospital Juan Miguel Márquez. En el Hospital Pediátrico Provincial Octavio de la Concepción y de la Pedraja a pesar de constituir un centro de referencia territorial, no existen precedentes de investigación descriptiva sobre el tema, por lo que se considera como objetivo de la presente investigación la caracterización de los hallazgos clínico-imagenológicos, así como diagnóstico, clasificación y evolución posterior de los pacientes con tumores de tallo encefálico.

MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo de serie de casos en niños con el diagnóstico de tumor de tallo encefálico en el Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y de la Pedraja en un período de 12 años comprendidos entre enero 2004 a diciembre de 2016.

Operacionalización de las variables

Se tuvieron en cuenta las siguientes variables:

- Edad: se agruparon según grupos etarios (de 1- 5 años, de 5 -10 años y mayores)
- Signos y síntomas: se recogieron los síntomas referidos por los pacientes al momento del diagnóstico. Los signos fueron evaluados por los especialistas en Neurología o Neurocirugía al realizar el examen físico del ingreso.
- Para describir el tiempo de evolución de los pacientes hasta el diagnóstico se propuso según sigue: de 1 – 2 meses; 3- 4 meses; 5-6 meses y mayores.

- Para valorar la localización topográfica de los tumores a nivel de tronco encefálico se utilizaron los siguientes criterios: se utilizó un equipo de resonancia magnética marca SIEMENS, Alemán, de 0,223 teslas en la cual se obtuvieron imágenes axiales con reconstrucción en planos sagital y coronal lo cual permitió realizar la localización topográfica de los tumores en la extensión del tronco cerebral.

Luego de procesada la información se propuso la siguiente clasificación topográfica: Tumores de tronco cerebral: clasificación de Epstein³ (tumores difusos y focales de tallo) por tumor difuso se considera cuando en las imágenes de resonancia magnética se constata patrón infiltrativo difuso del tronco cerebral, ocupando más del 50% del área afectada.

Por tumores focales se suponen los tumores pequeños menores de dos centímetros que afectan la mitad del tamaño del área afectada; se clasifican según el lugar que ocupan en el tallo encefálico: mesencefálico, protuberancial, bulbar y bulbomedular.

En función de la presentación radiológica del tumor descrito a través de la resonancia magnética se establecieron dos grupos: los tumores focales y difusos (clasificación de Epstein) a su vez se correlacionaron con el tratamiento impuesto a los pacientes.

El tratamiento utilizado fue quimioterapia, radioterapia, terapia monoclonal Hr3 o tratamiento quirúrgico. La supervivencia, evolutivamente se utilizó la distribución que sigue: hasta seis meses, de seis a dos años, de tres a cuatro años y mayor de cinco años.

RESULTADOS

Al valorar la distribución de pacientes según grupo etario y sexo ([tabla I](#)) se observó predominio del sexo masculino en el grupo etario de 0-5 años.

Tabla I. Distribución según edad y sexo en niños con tumor de tallo encefálico

Grupos de edades (años)	Sexo femenino		Sexo masculino		Total	
	n	%	n	%	n	%
0 – 5	2	16,6	5	41,7	7	58,3
6 – 10	3	25	0	0	3	25
10 – 15	1	8,3	0	0	1	8,3
Mayor de 15	1	8,3	0	0	1	8,3
Total de pacientes	7	58,3	5	41,7	12	100

Fuente: historia clínica

Al distribuir la muestra de estudio según síntomas y signos ([tabla II](#)) el síntoma predominante lo constituyó el dolor de cabeza siendo referido por tres pacientes para el 25%. Al momento del diagnóstico los signos neurológicos más comunes ([tabla II](#)) lo constituyeron la parálisis de pares craneales y la disfunción cerebelar. En el 41,6% de los pacientes se detectó mediante el examen físico neurológico la afectación de pares craneales. De forma general los más afectados fueron el III, IV, V y VI par. En el 8,3% se constataron trastornos de la marcha, representados por la inestabilidad y la lateropulsión.

Tabla II. Según síntomas y signos

Síntomas / Signos	n	%
Cefalea	3	25
Vómitos	1	8,3
Cambio de conducta	1	8,3
Vértigo	1	8,3
Hipo	1	8,3
Inestabilidad de la marcha	2	16,7
Parálisis de pares craneales	5	41,6
Lateropulsión de la marcha	1	8,3
Parálisis facial periférica	2	16,7
Ataxia de tronco	1	8,1

Fuente: historia clínica

En la serie actual el 81,9% de los pacientes el debut de la enfermedad estuvo alrededor de los dos meses. En el presente estudio al realizar la distribución de los pacientes según la clasificación de Epstein, los tumores difusos representaron el 66,6% del total y muestran claras diferencias en su localización y semiología radiológica respecto a los tumores focales 33,3 % ([tabla III](#)).

Tabla III. Clasificación de la lesión tumoral según patrón imagenológico mediante resonancia magnética. Clasificación de Epstein

Localización tumoral	n	%
Tumor Focal	4	33,3 %
Tumor difuso	8	66,6 %
Total	12	100

Fuente: informe resonancia magnética

En esta investigación y en concordancia con la literatura consultada ([tabla IV](#)) la radioterapia convencional fraccionada en combinación con la quimioterapia fue la opción terapéutica viable en

la serie de estudio independientemente del patrón tumoral presente por la imagenología, incluyó la terapia monoclonal específica para el tumor de tallo encefálico Hr3.

Tabla IV. Terapéutica utilizada según patrón imagenológico

Tratamiento	Patrón Focal		Patrón Difuso	
	n	%	n	%
Radio y quimioterapia	4	33,3	8	66,6
Tratamiento quirúrgico	0	0	0	0
Ensayo clínico	4	33,3	8	66,6
Total de pacientes	4	33,3	8	66,6

Fuente: historia clínica

La sobrevida de los pacientes ([tabla V](#)) es diferente según la localización del tumor. En los tumores difusos la sobrevida es menor a un año a pesar de la opción terapéutica. En la serie actual la mayoría de los pacientes con este tumor no sobrevivieron por encima de los seis meses (50%). A pesar de los distintos protocolos utilizados tanto en radioterapia, como en quimioterapia el pronóstico de estos niños fue desfavorable.

Tabla V. Según supervivencia

Supervivencia	Patrón focal		Patrón difuso		Total	
	n	%	n	%	n	%
6 meses	0	0	6	50	6	50
6 meses – 2 años	2	16,6	2	16,6	4	33,3
3 años – 4 años	2	16,6	0	0	2	16,6
Mayor de 5 años	1	8,3	0	0	0	8,3
Total de pacientes	4	33,3	8	66,6	12	100

Fuente: historia clínica

DISCUSIÓN

Los tumores del tronco de encéfalo en los niños muestran una mayor incidencia entre los tres y los diez años con un pico próximo a los siete, sin preferencia de sexo^{1,3,5,6}. Otros estudios reportan un pico de mayor incidencia de la enfermedad de aproximadamente 7,4 años con un rango entre 15 semanas a 17 años y una mayor incidencia de varones con respecto a las hembras^{3,4}.

Sin embargo, en la serie actual existió una mayor representación del sexo femenino con respecto al masculino en una proporción de 7:5^{7,8}. Se ha reportado en varias series de estudios sobre el

tema, que los tumores del tallo encefálico en los niños se presentan en la primera década de la vida⁷. A pesar de los numerosos estudios realizados sobre el tema con el objetivo de buscar asociación de estas variables con la evolución y el pronóstico de estos pacientes, no ha sido posible determinar la presencia de factores de riesgo que demuestren una relación definitiva con el sexo y la edad³⁻⁷.

Múltiples factores contribuyen a las dificultades en el diagnóstico inicial de los tumores cerebrales y dentro de ellos los de tronco encefálico. Muchos de los síntomas y signos iniciales de los tumores cerebrales son inespecíficos^{9,10}. Es referido por muchos autores que los síntomas y signos en los niños se presentan incompletos y menos definidos que en el adulto⁶⁻¹⁰.

El patrón característico de la cefalea en estos pacientes fue de presentación nocturna y en horarios matinales. En coincidencia con la serie actual el profesor Villarejo señala resultados similares⁸. Se reportan en la serie de estudio otros síntomas iniciales en los pacientes con tumor de tallo encefálico tales como la presencia de vómitos en su presentación matinal, así como, el vértigo.

El vómito postural en el niño constituye un signo de alerta. La bibliografía reporta este síntoma como el más frecuente referido por los pacientes³⁻⁸. El hipo, aparece como respuesta a una irritación del tallo encefálico en su porción protuberancial y se presenta como un síntoma inusual en el debut de los tumores de tallo encefálico. En la serie actual se evidenció en un paciente tratado durante dos meses por hipo rebelde a tratamiento sin lograr mejoría hasta la aparición del trastorno de la marcha, lo cual orientó al médico hacia la posible etiología irritativa del tallo encefálico como causa del síntoma. En contraposición el Dr. Villarejo reporta a los trastornos cerebelosos como los signos más frecuentes encontrados en el 37% de los pacientes^{2,5,8}.

Durante la exploración física, el signo más frecuente encontrado fue la parálisis de pares craneales y dentro de ellos el VI y el VII par craneal, representados por la parálisis facial periférica y su presentación en edades tan tempranas como la lactancia hace sospechar la enfermedad⁷.

Según los autores, la sintomatología de los tumores de tallo es muy variada en dependencia del tamaño del tumor y de la localización, sin embargo, no se ha podido establecer la clínica del paciente al debut como un factor predictivo del curso de la enfermedad en concordancia con lo que refiere el Dr. Ternier en su serie de estudio de 15 niños con tumor de tallo¹⁰. El laxo de tiempo desde el debut de los síntomas hasta el diagnóstico depende de la localización y extensión del tumor en el tallo encefálico, la severidad de los síntomas iniciales, así como, de la rapidez de la progresión de la lesión¹⁰.

La duración media de los síntomas y el diagnóstico puede estar en relación con los síntomas que predominan en el debut de la enfermedad. En la serie actual predominó la cefalea como síntoma de debut, lo cual puede condicionar a que el diagnóstico no se retrase por encima de los dos meses. De manera general los niños con tumores de localización infratentorial tienen una duración media del diagnóstico significativamente menor que los tumores supratentoriales cuyo diagnóstico se realiza, por lo general, por encima de los cuatro meses⁷.

Es criterio de los autores de la presente investigación que la duración de los síntomas al diagnóstico también está condicionado por la naturaleza del debut de los mismos; en ocasiones se presentan con una sintomatología tan infrecuente y poco común que es difícil pensar en la entidad tumoral como la génesis del proceso. En la serie actual existieron dos diagnósticos (22,2%) por encima de los cuatro meses y estuvo condicionado en este caso por las causas antes expuestas. La presencia de síntomas indolentes poco comunes e inespecíficos que no se acompañan de hipertensión intracraneal son los más propensos a favorecer un diagnóstico tardío.

Los tumores focales del mesencéfalo constituyen entre el 9% – 10% del total de tumores de tronco infantiles y aproximadamente el 50% de ellos se ubican en la región tectal y periacuedectal^{4,5,10}. Estos tumores de manera general cursan con una relativa indolencia y en esta investigación la sintomatología focal predomina en el cuadro clínico de debut ante la sintomatología obstructiva.

Los tumores difusos constituyen el grupo más numeroso, englobando entre el 60% y el 80% del total, aunque existen otras localizaciones puntuales, la protuberancia constituye su epicentro en el 95% de los casos^{2,4,6,9,10}. En la serie actual se evidenció una incidencia del 66,6% de estos tumores localizados a nivel de la protuberancia o puente encefálico, en concordancia con otros trabajos referidos en la literatura^{2-4,7,8,10}. Sin embargo, sensiblemente mayor que el reportado por el Dr. Menor en la muestra de 43 niños con tumor de tallo encefálico⁶.

En la literatura está bien documentado el carácter agresivo de estos tumores, se considera los de más alta mortalidad entre los que afectan a la población pediátrica^{2,4,10,11}. En la serie de estudio actual se evidenció un crecimiento exofítico en ocho pacientes, de ellos, dos con crecimiento anterior con tendencia a englobar la arteria basilar y afectando la región del clivus y la cisterna prepontina. En seis pacientes se constató un crecimiento dorsal hacia el IV ventrículo generando en dependencia del grado de obstrucción diferentes grados de hidrocefalia.

Según la terapéutica empleada existen criterios diferentes entre los autores y según el Dr. Menor concluye afirmando según su experiencia que la unión de la quimioterapia con la radioterapia son

las terapias más efectivas^{5-7,11,12}. En la serie actual se reportó la remisión total de uno de nuestros pacientes con tumor focal de mesencéfalo, es de señalar que se encontraba bajo el tratamiento con radioterapia y con el uso del Rh3 monoclonal, con una supervivencia mayor de cinco años. En el tratamiento de los tumores de tronco encefálico la cirugía se reserva usualmente para la biopsia y la reducción del volumen tumoral en los casos que presentan un crecimiento exofítico accesible^{2,10-12}.

Según la clasificación del Dr. Epstein en su serie de estudio los pacientes con tumores de tallo difusos no sobreviven en ningún caso y la media de supervivencia fue de 9,8 meses desde el diagnóstico. Sin embargo, los tumores focales y principalmente los que comprometen la región cérvico-bulbar, lesiones focales y dorsales exofíticos pueden presentar largas supervivencias sin recidivas^{2,8,10-12}.

En concordancia con estudios realizados, en esta serie los tumores focales mostraron una mejor supervivencia que los tumores difusos, fue del 16,6 % por encima del año de vida. Dado el mal pronóstico de estos pacientes con los tratamientos actuales, es necesario investigar factores que nos permitan ofrecer tratamientos más dirigidos y específicos¹².

CONCLUSIONES

La resonancia magnética es el estudio de elección en el diagnóstico de los tumores del tallo encefálico y permite la clasificación inicial en tumores difusos y focales y de esta forma relacionar el tipo de tumor con una mejor o peor supervivencia.

La escasa frecuencia de esta enfermedad en la provincia de Holguín es una limitante lo cual impide generar información suficiente por lo que se hace necesario sugerir la inclusión de estos pacientes en estudios multicéntricos o multi-institucionales en Cuba para lograr un consenso sobre las características clínicas imagenológicas de esta devastadora enfermedad. Se sugirió que otros centros de atención pediátrica reporten sus casos y las características encontradas en los tumores de tallo encefálico. Constituye un estudio inicial fundamental en el desarrollo investigativo futuro sobre los tumores de tallo encefálico en la provincia y el país.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rubin G, Michowitz S, Horev G, Herscovici Z, Cohen IJ, Shuper A, *et al.* Pediatric brain stem gliomas: un update. Childs Nerv Syst. 1998[citado 29 may 2017]; 14(4-5):167-173.Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s003810050205>
2. Cano Muñoz I, Enrique Caballero NC. Tumores de fosa posterior en pacientes pediátricos y su correlación clínica, radiológica y anatomopatológica. Anal Radiol México. 2010[citado 15 may 2014]; 9(4):185-205.Disponible: <http://www.medigraphic.com/pdfs/anaradmex/arm-2010/arm104e.pdf>
3. Epstein FJ, Farmer JP. Brainstem glioma growth patterns. J Neurosurg. 1993[citado 15 may 2014]; 78(3):408-412.Disponible en: <http://thejns.org/doi/full/10.3171/jns.1993.78.3.0408>
4. Sousa PA, Hinojosa J, Muñoz MJ, Esparza J, Muñoz A. Gliomas del tronco encefálico. Neurocirugía.2004 [citado 15 may 2014]; 15(1):56-66.Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1130147304705023>
5. Jansen MH, Van Vuurden DG, Vandertop WP, Kaspers GJ. Diffuse intrinsic pontine gliomas: A systematic update on clinical trials and biology. Cancer Treat Rev. 2012 [citado 15 may 2014]; 38(1):27-35.Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0305737211001198>
6. Menor F, Cañete A, Martí-Bonmatí L, Romero MJ, Trilles L. Presentación difusa o focal de los tumores troncoencefálicos en los niños: imagen y valor pronóstico. Radiología. 2000[citado 15 may 2014]; 42(1):13-21: Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-radiologia-119-articulo-presentacion-difusa-o-focal-los-13004623>
7. Wilne SH, Ferris RC, Nathawani A, Kennedy CR. The presenting features of brain tumours: a review of 200 cases. Arch Dis Child. 2009[citado 15 may 2014]; 91(6):502-506.Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2082784/>
8. Villarejo FJ, Ferrara MP, Belinchón JM, Madero L, Rivero B, Cordobés F, *et al.* Tumores de tronco cerebral en la población pediátrica. Neurocirugía. 2008[citado 15 may 2014]; 19(6):551-555.Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-14732008000600006

9. Davies E, Clark C. Early symptoms of brain tumors. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2004[citado 15 may 2014]; 75(8):1200-1207.Disponible en: <http://jnnp.bmj.com/content/75/8/1205>

10. Ternier J, Wray A, Puget S, Bodaert N, Zerah M, Sainte Rose C. Tectal plate lesions in children. J Neurosurg. 2006[citado 24 may 2017]; 104 (6 Supl):369-379. Disponible en:<http://thejns.org/doi/abs/10.3171/ped.2006.104.6.369?journalCode=ped>

11. Schumacher M, Schulte Mönning 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[citado 24 may 2017]; 106(2 supl); 111-119.Disponible en: <http://thejns.org/doi/abs/10.3171/ped.2007.106.2.111>

12. Jalali R, Raut N, Arora B, Gupta T, Dutta D, Munshi A, *et al.* Prospective Evaluation Of Radiotherapy With Concurrent And Adjuvant Temozolomide In Children With Newly Diagnosed Diffuse Ntrinsic Pontine Glioma. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2010[citado 24 may 2017]; 77(1):113-118.Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0360301609005975>

Recibido: 9 de mayo de 2017

Aprobado: 9 de mayo de 2017

MSc. *Regis Gerardo Rosales Labrada*. Hospital Pediátrico Universitario Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín. Cuba.

Correo electrónico: rrosales@infomed.sld.cu