

## TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL.- II

### 1.- TUMORES DE EXTIRPE NEURONAL

#### TUMOR NEUROEPITELIAL DISEMBRIOPLÁSICO (DNT)

Tumor descrito en los años 80, formado fundamentalmente por neuronas y que se encuentra prácticamente de forma exclusiva en los pacientes con **epilepsia fármaco-resistente** que son intervenidos quirúrgicamente para controlar sus crisis.

Son **benignos, intraparenquimatosos**, de pequeño tamaño y se localizan en **corteza cerebral**. Son muy raros. La clínica es, como ya hemos referido, de epilepsia resistente a la medicación.

El diagnóstico se lleva a cabo tras realizar la RM en el protocolo de estudio de este tipo de pacientes. Suelen ser hipodensos, apenas captan contraste y pueden tener componentes quísticos. El diagnóstico definitivo se realiza tras técnicas específicas de estudio anatomopatológico.

La resección quirúrgica se hace siguiendo las metodologías propias de una Unidad de Cirugía de la Epilepsia. La finalidad es extirpar una lesión tumoral y erradicar las crisis. Es excepcional que recidiven.



Figura 1.- TAC craneal. Tumor disembrionario a nivel temporo-occipital

#### GANGLIOCITOMAS y GANGLIOGLIOMAS

Tumores formados por mezcla de células neuronales y gliales maduras. El componente glial es el que marca el grado de agresividad. En el gangliocitoma hay predominio de neuronas y en el ganglioglioma predominan las células gliales.

Son **poco frecuentes** (0'4 – 1'7%) y aparecen en niños y adultos jóvenes. Suelen tener **calcificaciones** y una localización preferente en el **lóbulo temporal**, donde originan **crisis epilépticas** rebeldes a tratamiento médico como síntoma fundamental.

El diagnóstico se realiza con RM. Suelen tener características similares a los astrocitomas benignos, con calcio en su interior y débil captación de contraste. Rara vez tienen edema peritumoral.

El tratamiento quirúrgico se ha de llevar a cabo siguiendo los patrones referidos en el

DNT. En caso de recidiva o de que existan patrones de agresividad histológicos, hay que plantearse completar el tratamiento con radioterapia.

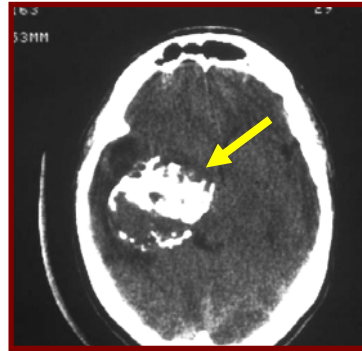


Figura 2: TAC craneal. Gangliocitoma temporal derecho.

## MEDULOBLASTOMA

Pertenece al grupo de los llamados tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET). Es un tumor embrionario pobremente diferenciado, de gran agresividad. Suele localizarse en vermis cerebeloso y presentarse en edad juvenil e infantil.

Es el **tumor pediátrico más frecuente** (20-35 % de los tumores infantiles del SNC) y supone el 4-10 % de las series tumorales.

Es más frecuente en **sexo masculino**. Más del 60% aparece antes de los 14 años, con una máxima incidencia entre los **8 y 12 años**. Aunque tiene otro pico de incidencia, menos acusado, entre los 20 y 25.

Se localiza preferentemente en la fosa posterior, con mayor frecuencia en el **vermis cerebeloso** e invade el techo del IV ventrículo.

## CLINICA

Produce fundamentalmente un síndrome cerebeloso de línea media (ataxia de la marcha, disimetría...) y un síndrome de hipertensión intracraneal (HIC) por la hidrocefalia que produce al obstruir el IV ventrículo (cefaleas, vómitos, disminución de visión por el edema de papila...).

El meduloblastoma tiene una gran tendencia a generar siembras en el eje cráneo-espinal, a través del LCR.

## DIAGNOSTICO

La Rx de cráneo puede dar signos de HIC crónica (reapertura de suturas, huellas digitiformes...). La TAC muestra una masa tumoral en fosa posterior, de límites relativamente homogéneos, que capta contraste, con zonas hipodensas en su interior (necrosis) y edema circundante.

La RM complementa al TAC, definiendo aún mejor los límites anatómicos.



Figura 3.- RM sagital de meduloblastoma de IV ventrículo

La angiografía puede ser útil, para definir la vascularización tumoral

Ha de completarse el manejo diagnóstico analizando el LCR al implantar la derivación ventrículo-peritoneal (V-P). Durante el seguimiento han de realizarse tomas de LCR tras punción lumbar y, ante la menor sospecha clínica, realizar RM dorso-lumbar, para detectar posibles siembras.

#### TRATAMIENTO

El tratamiento es complejo. En primer lugar se ha de planear la implantación de una derivación V-P, si hay importante hidrocefalia. A continuación hay que programar la intervención quirúrgica con la finalidad de realizar una extirpación lo más completa posible.

A partir de aquí, en conjunción con Oncología Médica y Radioterápica se ha de generar un programa de actuación en el que se incluye la radiación de la fosa posterior, radioterapia de todo el neuroeje y quimioterapia (general e intratecal). Todo ello dependiendo de cada caso, su evolución y si se trata de la primera actuación o de una recidiva.

#### PRONOSTICO

Con las actuales pautas de tratamiento, este tumor tan altamente agresivo se controla relativamente, con una supervivencia del 50 % a los 3 años, 30 % a los 5 años y 20 % pasados los 10 años.

#### PINEALOBLASTOMA

Ver el apartado de los tumores de la glándula pineal

## ***2.- TUMORES DE EXTIRPE GLIAL***

Las células gliales se dividen en astrocitos, oligodendrocitos y células de microglía. Como células especiales que revisten el sistema ventricular, los ependimocitos. Cada uno de estos tipos celulares pueden dar lugar a tumores. (astrocitomas, oligodendrogliomas, ependimomas) . Los tumores derivados de la microglía se identifican con los linfomas primarios cerebrales.

#### ASTROCITOMA

El astrocitoma es un tumor descrito por Virchow en 1860. Se han establecido varios subtipos (pilocítico, protoplásmico, fibrilar, gemistocítico, anaplásico) pero para mayor sencillez y claridad es preferible mantener la clasificación de Kernohan (1949) en grados del I al IV dependiendo de la menor o mayor agresividad o malignidad.

El glioblastoma multiforme es un tumor muy agresivo, considerado por autores como una variante de los astrocitomas anaplásicos y por otros como un tumor grado IV de Kernohan.

#### INCIDENCIA

El astrocitoma supone el 11-13 % de todos los tumores cerebrales primarios, siendo el

segundo en frecuencia después del glioblastoma (si aceptamos esta diferencia). Puede llegar a ser el 25-30 % de todos los gliomas.

Aparecen en personas de edad media de la vida o en la juventud, con un pico de edad a los 35 años y son algo más frecuentes en el varón. Los astrocitomas benignos (Grado I-II) predominan en las décadas de los 30-40 años, mientras que los más agresivos (Grado III-IV) se presentan a los 40-50 años.

## LOCALIZACION

En los adultos, la frecuencia en la localización anatómica podríamos asimilarla al porcentaje de volumen de la zona encefálica en la que se pueden presentar. Así, es más frecuente en el lóbulo frontal, en relación a los otros lóbulos cerebrales. O la frecuencia de aparición en zonas subcorticales o talámicas es menor, siendo más en cerebelo y excepcionales en tronco cerebral.

Pero esta regla se altera en la edad pediátrica, en que además hay una serie de entidades típicas de esta edad, que consisten en tumores benignos (astrocitomas pilocíticos) localizados a nivel del nervio óptico-quiasma, cerebelo y tronco cerebral.



Figura 4: Astrocitoma quístico de cerebelo

## CLINICA

El síntoma más frecuente es la epilepsia (40-75 %), sobre todo en los tumores que afectan la corteza cerebral, siendo más rara su presentación en los tumores subcorticales.

El déficit focal se presenta, como primer síntoma, en un 20 % de casos.

La cefalea está presente en un 70 % de los casos y en sólo un 10 % esta cefalea es localizadora. Hasta en un 50 % de los casos aparece edema de papila cuando son explorados.

El resto de los signos exploratorios dependen del déficit ocasionado.

Los astrocitomas talámicos y, sobre todo, los astrocitomas de cerebelo pueden producir hidrocefalia

## DIAGNÓSTICO

La posibilidad de un astrocitoma debe ser sospechada en un paciente con crisis epilépticas que aparecen después de los 20 años de edad.

La Rx suele ser negativa, aunque a veces se pueden ver signos de HIC o calcificaciones (8%).

El EEG puede localizar un foco irritativo-lesivo sugerente de lesión tumoral.

La TAC es el método diagnóstico rápido de elección, que después complementará la RM. En los astrocitomas grado I-II aparece zona de hipodensidad (TAC) o hipointensidad (RM), sin edema circundante y sin realce tras la administración de contraste. Los de grado III-IV

tienen mayor tendencia a ser hiperdensos (TAC) o isointensos-hiperintensos (RM), con límites cada vez menos homogéneos e infiltrantes a medida que aumenta su agresividad, con zonas irregulares de necrosis en su interior (hipodensas o hipointensas); suelen tener edema circundante y en el 90 % se refuerzan tras la administración de contraste. La presencia de calcificaciones (visibles mejor en la TAC) o de zonas quísticas no es infrecuente.

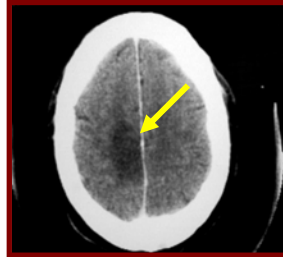


Figura 5.- TAC craneal. Glioma de bajo grado. Lesión hipodensa parietal derecha



Figura 6.- RM cerebral. Glioma de alto grado parietal posterior. Se observa captación de contraste y edema perilesional.

La angiografía tiene poco valor diagnóstico. Los astrocitomas de grado I y II suelen ser avasculares, mientras que a medida que aumenta la agresividad se incrementa la vascularización, con vasos anómalos neoformados, tanto arteriales como venosos.

Sin embargo, la angiografía puede llegar a tener un enorme valor en la programación quirúrgica, ya que las imágenes vasculares (sobre todo el dibujo venoso) pueden ser las únicas marcas anatómicas que guíen al cirujano hacia el tumor y durante la exéresis tumoral.

## TRATAMIENTO

En el caso de un posible astrocitoma benigno productor de epilepsia como único síntoma, el tratamiento ha de ser guiado por protocolos de Cirugía de la Epilepsia, con el objetivo de extirpar completamente la lesión y erradicar las crisis.

Según edad y estado general del paciente, la apariencia de agresividad en la RM, la localización profunda o cortical y las posibles áreas funcionales que afecte, se planteará una biopsia estereotáxica como única intervención quirúrgica o el intento de extirpación completa.

Según el resultado anatomopatológico, el tratamiento se completará con radioterapia y quimioterapia.

## OLIGODENDROGLIOMA

Estos tumores, derivados de los oligodendrocitos, son raros y se caracterizan por ser

generalmente benignos (Grados I-II) y presentar calcificaciones en su interior (el 70%). Un tercio tienen un componente mixto de células astrocitarias o ependimarias.

#### INCIDENCIA

Es un tumor de presentación infrecuente (4 % de los gliomas). Es más frecuente en hombres de edad media de 40 años.

#### LOCALIZACION

En el 90 % de los casos son supratentoriales y más frecuentes en el lóbulo frontal.

#### CLINICA

Historia larga de 7-8 años de evolución, siendo en un 50 % la epilepsia el síntoma inicial. Aparece posteriormente cefalea y edema de papila, por el gran tamaño que adquiere el tumor. El déficit neurológico se presenta en un 30 % de los pacientes. Una vez establecido el cuadro el 90 % de los pacientes tienen epilepsia.

#### DIAGNOSTICO

Rx de cráneo: Es posible visualizar las calcificaciones en un 40-50 % de los casos. Aunque, si en un paciente con epilepsia y de edad media hacemos una Rx y encontramos calcificaciones, lo más posible es que se trate de un astrocitoma más que de un oligodendroglioma, dada la mayor frecuencia del astrocitoma sobre el oligodendroglioma, aunque la frecuencia de presencia de calcificaciones sea menor en el astrocitoma.

En la TAC, más sensible para el calcio, en el 90% de los casos se ven imágenes características de su presencia.

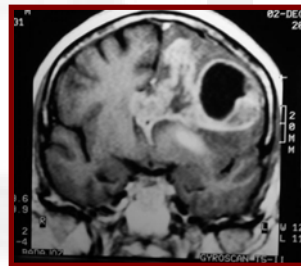


Figura 7: RM coronal de oligodendroglioma frontal. Se observan diferentes componentes: quistes, captación de contraste,...

Tanto en la TAC como en la RM la lesión tumoral aparece relativamente circunscrita, de importante tamaño, produciendo desviación de línea media, de apariencia relativamente homogénea, sin edema circundante y que capta contraste ligeramente, todo ello en concordancia con su poca agresividad.

#### TRATAMIENTO

Es quirúrgico, intentando realizar la extirpación lo más completa posible. Dependiendo de su agresividad histológica, se completa el tratamiento con radioterapia.

#### EPENDIMOMA

Lo más característico de estos tumores es que suelen aparecer en edad pediátrica o en

jóvenes y cursar solamente con síntomas de hipertensión intracraneal, por la hidrocefalia que producen.

Pueden producir siembras a través del LCR y suelen ser de grado III-IV de Kernohan, aunque son radiosensibles.

#### INCIDENCIA

Constituyen el 5 % de los gliomas. La edad media de presentación es de 20 años, con discreto predominio en varones.

#### LOCALIZACION

2/3 son infratentoriales, a nivel en el IV ventrículo.

En niños suelen ser infratentoriales y en jóvenes infra o supratentoriales.

#### CLINICA

La duración de los síntomas es intermedia (hasta 1-1'5 años). Su situación intraventricular hace que sean silentes por mucho tiempo hasta que provocan clínica de HIC por hidrocefalia: papiledema (90%), cefalea (80%), vómitos (75 %), ataxia o vértigo (60%). Como síntomas de inicio, la epilepsia es rara, así como los déficit neurológicos.

#### DIAGNOSTICO

Rx de cráneo: Presenta signos de HIC e imágenes de calcio en el 20 %.

TAC y RM: imagen tumoral intraventricular, con límites relativamente homogéneos, con estructura no homogénea en su interior, que captan contraste y pueden llegar a producir edema en las paredes ventriculares donde se asientan. Cursan con hidrocefalia obstructiva univentricular (ependimoma del I o II ventrículos, por obstrucción del agujero de Monro o bloqueo de astas ventriculares), biventricular (ependimoma en el III ventrículo) o triventricular (ependimoma del IV ventrículo).

Al igual que con el meduloblastoma, por la alta posibilidad de siembras, hay que plantear el obtener muestras de LCR en el momento de implantar la derivación o válvula V-P y posteriormente a nivel lumbar, según los protocolos que se establezcan de seguimiento y tratamiento. Así como realizar RM dorso-lumbar ante la duda o sospecha de existencia de dichas siembras.

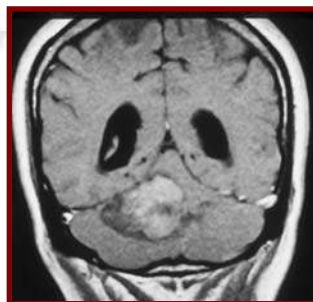


Figura 8.- RM coronal de endependimoma de IV ventrículo

#### TRATAMIENTO

En el caso del endependimoma del IV ventrículo, en un primer tiempo se suele implantar una válvula V-P y abordar posteriormente el ventrículo, mediante una craneotomía de fosa posterior, para realizar la extirpación lo más completa posible.

En el caso de los endependimomas de los ventrículos laterales y del III, suele aprovecharse

el tamaño ventricular grande para abordarlos con menor riesgo y mayor espacio disponible, lo que facilita su resección macroscópicamente completa. En caso de que persista la hidrocefalia obstructiva, se coloca la válvula V-P en un segundo tiempo.

Al igual que con el meduloblastoma, se precisa posteriormente establecer un protocolo de tratamiento con radioterapia y quimioterapia, así como de seguimiento. Tienen mejor pronóstico, con mayores porcentajes de expectativa de vida

## **GLIOBLASTOMA MULTIFORME**

Son tumores malignos que algunos autores los asimilan a los astrocitomas anaplásicos Grado IV, aunque ya en los glioblastomas no es posible reconocer los precursores astrocitarios.

Es el tumor cerebral más frecuente y uno de los más agresivos del organismo. Hasta el momento sólo se consigue prolongar la vida del paciente con los tratamientos actuales, aunque cada vez con mejores niveles de calidad de vida.

## **INCIDENCIA**

Es el tumor cerebral primitivo más frecuente, representando el 25 % de los tumores cerebrales y el 50 % de todos los gliomas.

La edad de aparición tiene un pico entre los 40-60 años. Sin embargo, la incidencia parece que va aumentando con la edad y probablemente se presentan en personas más mayores, aunque no se diagnostican.

Son muy raros en niños.

Son más frecuente en varones.

## **CARACTERÍSTICAS**

Suele ser altamente infiltrante en los 4/5 de los casos, o aparentemente circunscrito en el 1/5 restante. Puede ser quístico (40 %), sólido (60%), hemorrágico (40%) y con zonas necróticas en su interior (50%). No es infrecuente que curse con un cuadro de hemorragia espontánea (20%).

Las zonas de mayor frecuencia de presentación son los lóbulos frontal y temporal, así como en el cuerpo calloso (por donde se difunde), adoptando una imagen característica en alas de mariposa.

El 20 % de ellos aparecen con focos múltiples, pero realmente solo el 2 % se puede considerar como un tumor multicéntrico. A pesar de su agresividad, muy raras veces produce siembras vía LCR que sean sintomáticas (cuando alcanzan el epéndima y el ventrículo), aunque se pueden encontrar siembras asintomáticas al realizar la autopsia. Quizás debido a la corta expectativa de vida no les da tiempo a desarrollarse. Se pueden detectar células en el LCR en un 40% de los casos.

Las metástasis fuera del SNC de los tumores primitivos son excepcionales (en el 0,4 % de los casos) pero, en caso de producirse, en el 66 % de los casos son por glioblastoma multiforme.

## **CLINICA**

La presentación de los síntomas se hace en muy breve plazo, dado el alto índice de crecimiento tumoral. Así, el 30 % de los pacientes se presentan con una duración de los síntomas menor de un mes, el 60 % menor de tres meses y sólo en el 7 % de los pacientes se pueden ver síntomas con duración mayor de 2 años.



La cefalea se presenta en el 70 % de los pacientes y es el síntoma inicial en el 40% de los casos.

La disminución de fuerza se presenta como síntoma de inicio en el 3 % de los pacientes y se encuentra en el 43 % de ellos cuando se hace el diagnóstico.

Los trastornos mentales y de comportamiento también son un signo frecuente de presentación (45 %).

Sin embargo, las crisis epilépticas son raras como síntoma inicial: 15 %.

La evolución de todos los síntomas es muy rápida, añadiéndose progresivamente clínica de HIC y síntomas de déficits focales.

## DIAGNOSTICO

En la Rx de cráneo sólo podemos constatar desviación de la calcificación pineal (si existe). Sólo un 2% tienen calcificaciones visibles.

El EEG es muy anormal en el 90 % de los pacientes, con signos de sufrimiento cerebral.

En la TAC y RM, se aprecia una masa tumoral de importante tamaño, con límites imprecisos, que capta contraste de forma inhomogénea y tiene abundantes zonas de necrosis en el interior, junto con edema importante digitiforme peritumoral. La gran masa produce importantes distorsiones de las estructuras encefálicas.



Figura 9.- TAC craneal de glioblastoma multiforme.

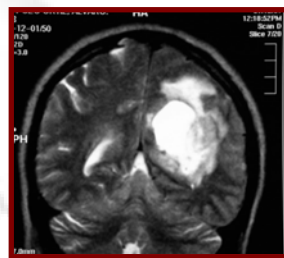


Figura 10.- RM coronal del mismo paciente.

## TRATAMIENTO

Ante una imagen en la TAC y RM sugerente de glioma maligno no es coherente dejar al paciente sin actuación terapéutica alguna, excepto en muy raras ocasiones en que la edad muy avanzada o el mal estado general así lo aconsejen. Una de las razones es que pudiera tratarse de un absceso cerebral (que pueden dar imágenes cerebrales muy similares); aunque esto puede suceder en casos excepcionales, todos tenemos recuerdos de algunos pacientes a los que se les ha salvado la vida gracias a una biopsia o una craneotomía, encontrando inesperadamente un proceso benigno en lugar de la tumoración maligna.

Pero, sobre todo, con la inhibición quirúrgica estamos impidiendo que al paciente se le puedan ofrecer las alternativas terapéuticas actuales, que pueden prolongar la vida útil, aparte de

conocer su propia expectativa de vida. En este sentido, no es infrecuente que por la imagen pensemos en un grado de malignidad muy alto y, sin embargo, tras la biopsia estereotáxica, nos encontremos con una menor agresividad biológica tumoral.

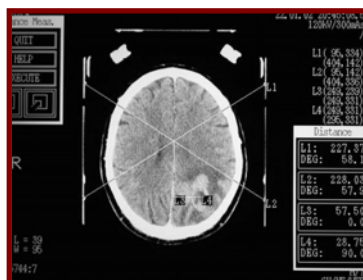


Figura 11.- TAC cerebral con guía estereotáxica para localización y toma de biopsia de la lesión

Hay otra razón, menos trascendente para cada paciente pero importante si mantenemos una visión médica actual y de futuro. Se trata de que, si no biopsiamos las lesiones, nuestro desconocimiento va a seguir siendo importante sobre muchos aspectos: diagnóstico e incidencia real de los diferentes tipos de tumores; pronóstico de cada uno de ellos y respuesta a las nuevas pautas terapéuticas que continuamente van surgiendo.

La disyuntiva sobre si hacer biopsia o intentar la resección macroscópica lo más amplia posible dependerá de la localización tumoral y áreas funcionales circundantes. Hay que tener en cuenta que se consigue mayor expectativa de vida en tumores a los que se les realizó una extirpación radical que a los que sólo se les ha realizado biopsia.

Posteriormente se ha de planear una actuación conjunta de radioterapia (convencional o estereotáxica fraccionada) y quimioterapia.

#### PRONOSTICO

Si no se realiza actuación terapéutica alguna, la media de expectativa de vida no supera los 6 meses desde que se realiza el diagnóstico.

Tras radioterapia y quimioterapia se están consiguiendo expectativas de vida superiores a los 2 años en un porcentaje creciente, dependiendo de la actuación quirúrgica, localización tumoral y edad del paciente, manteniendo una buena calidad de vida.

### 3. - TUMORES DISEMBRIOPLASICOS

Los principales tumores provenientes de restos embrionarios son el Craneofaringioma, los Quistes Dermoide/Epidermoide, el Quiste Coloide, el Cordoma y el Teratoma. Estos dos últimos se citarán en el apartado de tumores óseos y de la glándula pineal.

## CRANEOFARINGIOMA

Tumoración sólida o quística que se origina a partir de restos del conducto faringo-hipofisario.

### ETIOLOGÍA

Se aducen dos posibles causas: A) Embrionaria: tumores que surgirían a partir de restos epiteliales del conducto craneofaríngeo. B) Metaplásica: cambio de causa desconocida en las células epiteliales que cubren la parte anterior del tallo hipofisario.

### ANATOMIA PATOLÓGICA:

En ocasiones son tumores sólidos con calcificaciones o, por el contrario, otras veces son lesiones quísticas con pared fina. Aunque lo más frecuente es que se trate de lesiones mixtas con componentes sólidos y quísticos, pero siempre encapsuladas. Microscópicamente están formados por células epiteliales poligonales y un estroma de tejido laxo moderadamente vascularizado. Las células epiteliales presentan un patrón de queratinización y en ocasiones hay calcificaciones. En los quistes el contenido es de un líquido denso y de aspecto oleoso rico en colesterol y cristales de colesterina.

### INCIDENCIA

Suponen el 2'5 - 4% de los tumores del SNC y tienen dos picos de máxima incidencia: en la infancia y entre los 50-60 años.

### LOCALIZACIÓN

Se pueden localizar dentro de la silla turca (intraselar), en la región supraselar o en ambas regiones. Según sea su crecimiento, pueden adoptar una localización predominante pre o retroquiasmática.

### CLÍNICA

Los síntomas y signos pueden dividirse en varios grupos::

1. - Alteraciones visuales: En un 80% suelen ser defectos campimétricos (hemianopsia bitemporal, lo más frecuente) y disminución de la agudeza visual. En un 50% se llega a apreciar ya una atrofia de papila.
2. - Alteraciones endocrinas: El 50% de los niños y jóvenes presentan déficit de la hormona del crecimiento y de las gonadotropinas (detención del crecimiento y retraso de la pubertad. La diabetes insípida aparece en un 10 % de los pacientes, por alteración en el tallo hipofisario o del núcleo supraóptico hipotalámico. Acaba produciendo panhipopituitarismo.
3. - Alteraciones mentales y del comportamiento: principalmente en adultos.
4. - Hipertensión intracraneal, si se extiende hacia el III ventrículo y cierra ambos agujeros de Monro, produciendo hidrocefalia.
5. - Meningitis química: En algunos casos con componente quístico, pueda salir el contenido hacia el espacio subaracnoideo y producir una reacción inflamatoria.

### DIAGNÓSTICO

Rx de cráneo: En un 80 % de los casos hay alteraciones de la silla turca, con aumento del tamaño o erosión del contorno radiológico de la silla. Las calcificaciones intra o supraselares están presentes hasta en un 80 % de los pacientes infantiles y en un 50 % de los adultos.

TAC y RM: Definen las características (quístico o sólido, presencia de calcificaciones), localización (intraselar, hipotalámica) y límites del tumor (relación con hipotálamo, quiasma óptico, tronco cerebral y III ventrículo).

Estudio endocrinológico: muy importante para valorar los déficits hormonales pre y postoperatorios.

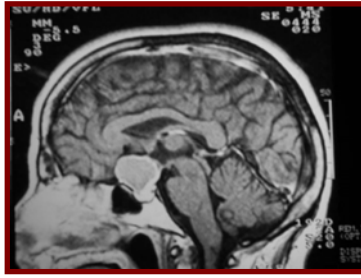


Figura: RM sagital de craneofaringioma

## TRATAMIENTO

El tratamiento quirúrgico, con la finalidad de llevar a cabo una extirpación completa, es el tratamiento de elección. Si se localiza solamente intraselar, el abordaje es a través de la vía transesfenoidal. Si es supraselar (más frecuente), el abordaje es a través de una craneotomía.

En caso de extirpaciones no completas o recidivas, hay que planear completar tratamiento con radioterapia.

## PRONÓSTICO

Son lesiones benignas pero, si la extirpación no es total, es frecuente que recidiven. La intervención quirúrgica es compleja y el postoperatorio difícil de manejar, debido a las alteraciones endocrinológicas previas y las nuevas que pueden aparecer, por lo que se requieren equipos neuroquirúrgicos y endocrinológicos entrenados.

## EPIDERMOIDES

También se llaman colesteatomas y se originan como consecuencia de la retención intracraneal de epitelio cutáneo durante el desarrollo embrionario. A veces se continúan con un tracto fistuloso que atraviesa el hueso y tejidos epicraneales llegando a la superficie cutánea (ver Sinus Dérmico en la Lección de Malformaciones Craneoencefálicas). Su localización más frecuente es en las cisternas de la base de cráneo, sobre todo a nivel del ángulo pontocerebeloso. También se pueden localizar en el propio cráneo. Se les denomina tumores perlados, por el aspecto blanquecino con escamas córneas y cristales de colesterol, presentando una cápsula delgada y ligeramente calcificada de epitelio escamoso estratificado.

## INCIDENCIA

Su incidencia es de 0.5-1% de los tumores intracraneales.

## CLINICA

La clínica aparece alrededor de los 20-40 años, como un proceso expansivo de evolución lenta. Pueden producir lesiones de pares craneales. A veces tienen historia de meningitis química por liberación del contenido quístico al espacio subaracnoideo. Pueden provocar crisis epilépticas si se localizan en el lóbulo temporal.

## DIAGNOSTICO

Si se localizan exclusivamente en el cráneo, el diagnóstico se realiza con Rx como una erosión ósea.

En el TAC y RM son lesiones hipodensas que no captan contraste, con densidad e intensidad similar a la grasa. Hay que hacer el diagnóstico diferencial con los quistes aracnoideos.

Si se realiza punción lumbar, podemos encontrar en LCR un aumento de proteínas.

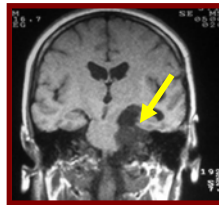


Figura: RM coronal. Se observa lesión hipodensa a nivel del ángulo pontocerebeloso izquierdo. Tumor epidermoide

## TRATAMIENTO

El tratamiento es quirúrgico, con extirpación total incluida la cápsula (si no está adherida a estructuras importantes).

## DERMOIDES

Son más raros y tienen la misma etiología que los epidermoides. Su característica más destacada es la presencia de elementos dérmicos dentro de la cápsula (pelos, glándulas sebáceas...). Se localizan preferentemente en la línea media: un 30 % en el IV ventrículo; otras localizaciones son el III ventrículo y región supraselar.

Un 25 % de los que se localizan en fosa posterior tienen un sinus dérmico manifiesto.

Clínica de evolución más corta que en el caso de los epidermoides. Hasta en un 20 % se pueden encontrar calcificaciones. Radiológicamente son hipodensos en la TAC y con intensidad similar a la grasa en la RM. No captan contraste y se puede visualizar calcio en su interior.

El tratamiento es quirúrgico.

www.neurorgs.com

## QUISTE COLOIDE

Se localiza en el techo del tercer ventrículo y está formado por un epitelio, que puede ser variable en sus características, con un contenido coloide gelatinoso.

La clínica que producen es de cefaleas y en ocasiones hidrocefalias obstructiva (por cierre de ambos agujeros de Monro). Pueden producir meningitis química por rotura del quiste o liberación de su contenido.

Se diagnostican con el TAC y RM, pero a veces son tan pequeños que pueden pasar desapercibidos. Son nódulos redondeados e hipodensos en la mayoría de los casos.

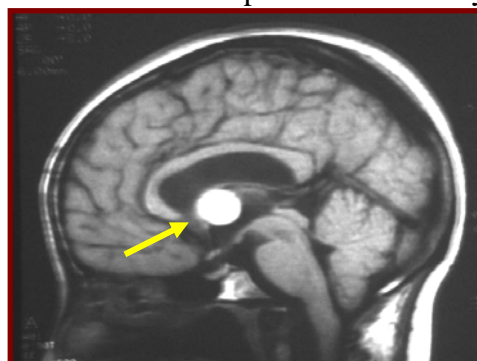


Figura: Quiste coloide del III ventrículo.

El tratamiento es quirúrgico. Hay autores que prefieren la punción aspiración del contenido mediante técnicas de estereotaxia, con el inconveniente de que podrían recidivar al no reseca la membrana.

#### **4.- TUMORES DE EXTIRPE VASCULAR**

- A.- Hemangioblastoma
- B.- Linfoma

##### **HEMANGIOBLASTOMA**

Poco frecuentes: 0'2 %. Discreto predominio en el varón. Aparecen en la edad adulta. Suelen estar relacionados con procesos malformativos en otros órganos y son característicos en la enfermedad de Von Hippel-Lindau.

Practicamente se localizan en fosa posterior, en los hemisferios cerebelosos. Lo más característico es la presencia de un nódulo sólido en la pared de una lesión quística. A veces son múltiples.

##### **CLÍNICA**

Síndrome cerebeloso e Hidrocefalia (cuando adquiere tamaño importante).

##### **DIAGNOSTICO**

Rx: Signos de hipertensión intracraneal crónica (si hay hidrocefalia).

TAC, RNM: nódulo que capta contraste de forma intensa, dentro de una lesión quística. A veces, lesiones múltiples.

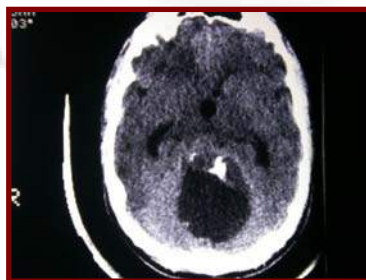


Figura: TAC craneal de hemangioblastoma de cerebelo. Se observa la lesión quística y un nódulo de captación de contraste.

Angiografía: En el estudio angiográfico vertebral, se visualiza el nódulo vascularizado. Esta prueba puede servir de diagnóstico diferencial con el astrocitoma quístico de cerebelo.

##### **TRATAMIENTO**

Extirpación quirúrgica.

### **LINFOMA PRIMARIO DEL SNC:**

Es raro: 1 % de las neoplasias. Es más frecuente la afectación secundaria del SNC por Linfomas.

Entre la 4ª y 5ª década es más frecuente y con una relación mayor en varones y en pacientes inmunodeprimidos (SIDA, pacientes transplantados, edad avanzada...).

Más del 50 % son multicéntricos con predominio en hemisferios cerebrales a nivel de lóbulo frontal y parietal. La fosa posterior está afectada en un 6-30 %.

La clínica es de proceso expansivo. Un fenómeno interesante a tener en cuenta es que los esteroides producen una disminución de la masa o incluso su desaparición, pero con efecto transitorio ("tumor fantasma").

El diagnóstico es mediante TAC o RNM. Son lesiones densas con edema perilesional, que se refuerzan con el contraste y pueden ser múltiples.

El tratamiento consiste en confirmar su presencia mediante biopsia estereotáxica y completar tratamiento con radioterapia y quimioterapia.

## **5.- OTRAS ESTRUCTURAS**

A.- Papiloma de Plexos Coroides

B.- Carcinoma de Plexos Coroides

### **PAPILOMA DE PLEXOS COROIDES:**

Suponen el 0'5 % de los tumores intracraneales. Se presentan más frecuentemente en niños menores de 12 años (es el 4 % de todos los tumores a esta edad), con igual incidencia en ambos sexos.

En los adultos tienen preferencia por el IV ventrículo (50%). En niños se localizan más frecuentemente en ventrículos laterales (más en el izdo).

### **PATOLOGIA**

Tienen forma macroscópica de coliflor. Proceden y reproducen los plexos coroides, con tendencia a ocupar todo el ventrículo, sin invadir el parénquima cerebral.

Dan la clínica por la hidrocefalia que acaban produciendo, por bloqueo de la circulación del LCR y se discute si también hay un componente de hiperproducción de LCR.. La degeneración maligna es rara : carcinoma de plexos coroides.

Siembra en el 20 % de los casos a través del LCR. Tienen capacidad de presentar hemorragias espontáneas.

### **CLINICA**

De hidrocefalia obstructiva, con clínica de cefalea, vómitos y papiledema. Pueden provocar hemorragias ventriculares.

### **DIAGNOSTICO**

Rx de cráneo: Hay imágenes de calcio en un 13 % de los casos.

LCR: células tumorales y aumento de proteínas.

TAC y RM: imágenes de lesión que ocupa el ventrículo, que se realza con el contraste,

tienen calcio en su interior y producen hidrocefalia (dependiendo del ventrículo ocupado).

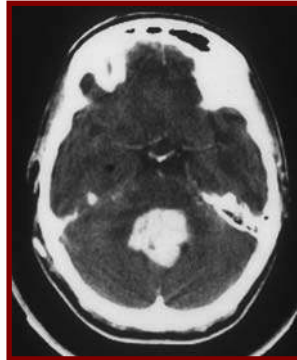


Figura: TAC craneal de papiloma de plexos coroides de IV ventrículo

#### TRATAMIENTO

Extirpación quirúrgica. Si es anaplásico se completa con radioterapia, sobre todo si está localizado en ventrículos laterales.

## 6.- MENINGES

### MENINGIOMAS

Son tumores originados en las meninges, a partir de células aracnoideas, adhiriéndose a la duramadre.

La primera clasificación que se ha utilizado es de Cushing y está basada en la histología y topografía. Las variantes de meningiomas que consideramos son:

- Sincitiales o meningoteliales: células poligonales, núcleo grande y citoplasma que se tiñe con hematoxilina-eosina. También se identifican fibras de reticulina y colágeno agrupadas en trabéculas.
- Fibroblásticos: predominan células fusiformes, dispuestas en fascículos que se entrecruzan formando remolinos. A veces se disponen en empalizadas.
- Transicionales o mixtos: mezcla de estructuras sincitiales, células fusiformes y remolinos. Pueden tener depósitos de calcio formando los llamados cuerpos de psamoma.
- Angioblástico: múltiples espacios vasculares de diferentes tamaños y acúmulos de células poligonales. La variedad hemangioblástica tiene un predominio vascular mientras que en la hemangiopericítica predominan las células, suele ser más agresivo y predominar en jóvenes.
- Anaplásicos: son los tipos malignos de meningioma, infiltrantes, pueden metastatizar,...

#### INCIDENCIA

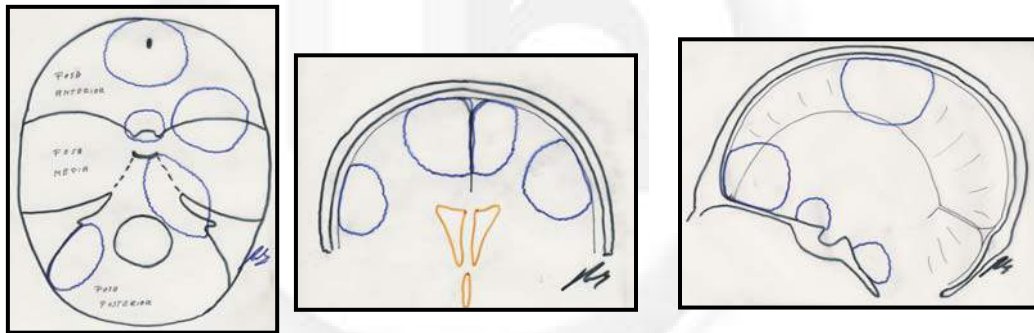


Suponen el 15-20 % de todos los tumores intracraneales. Son más frecuentes en mujeres, con una relación de 2:1 con respecto a los varones. La incidencia aumenta con la edad y son excepcionales por debajo de los 20 años, y si aparecen suelen ser más agresivos. El pico de frecuencia está en los 50-60 años.

## LOCALIZACION

En cualquier localización donde haya aracnoides, aunque son más frecuentes en:

- parasaguales: en línea media junto al seno longitudinal superior (30 %)
- ala del esfenoides (18 %)
- convexidad a nivel frontal o parietal (13 %) fosa posterior (12 %)
- tuberculum sellar (9 %)
- surco olfatorio (5 %)
- suelo de la fosa media (4 %)
- foramen magno (2 %)
- intraorbitarios (2 %)
- ganglio de Gasser (1 %)
- tentorio (1 %)
- intraventriculares (1 %)



Esquemas con la distribución y localización más frecuente de los meningiomas en los tres planos.

En un 2 % de los pacientes las localizaciones son múltiples formando un cuadro clínico denominado meningiomatosis múltiple.

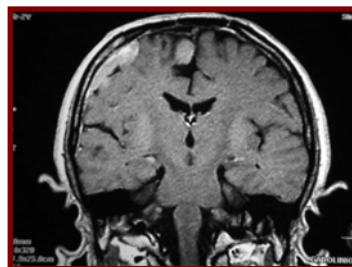
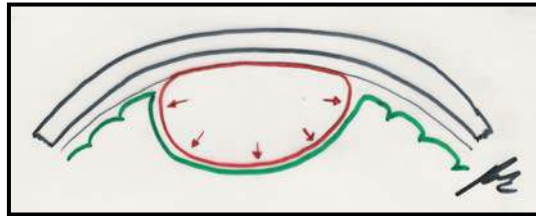


Figura: RM craneal de meningiomatosis. Se observa un tumor parasagital a nivel de la hoz y otro en la convexidad

## CLINICA

Son benignos, extraparenquimatosos y tienen un crecimiento lento, por lo que los síntomas y signos suelen ser debidos a compresión de estructuras adyacentes.



Causan con frecuencia epilepsia focal, si están localizados en región parietal, frontal o temporal. En meningiomas muy anteriores suelen tener un síndrome frontal (alteraciones del comportamiento). Los localizados en el surco olfatorio dan lugar al síndrome de Foster-Kennedy (atrofia de papila con pérdida de visión en el ojo del lado más afecto y edema de papila en el otro ojo). Además presentan un cuadro frontal florido con alteraciones psíquicas, demencia, alteraciones de esfínteres...

En región central van a producir parestias o hipoestesias en extremidades. En región occipital, hemianopsias. En el hemisferio dominante, pueden producir alteraciones del lenguaje.

Los meningiomas implantados en la base del cráneo van a producir afectación de pares craneales. Así, los meningiomas del surco olfatorio, alteraciones del I par; los meningiomas del tubérculo de la silla, afectación del II par; los meningiomas que afecten el seno cavernoso, afectación de los pares oculomotores; los meningiomas localizados en el ángulo pontocerebeloso, afectación de V, VII y VIII; o los meningiomas del peñasco-agujero magno, afectación de pares bajos (IX-XII).

## DIAGNOSTICO

Rx de cráneo: Se pueden ver tres signos más o menos específicos: hiperóstosis del cráneo (reacción ósea en la base de implantación), imagen de calcio redondeada y bien delimitada (en meningiomas muy calcificados) o signos de hipertensión intracraneal crónica.

TAC y RM: Son lesiones muy bien delimitadas, isodensas o isointensas en un 40 % y levemente hiperdensos o hiperintensos en un 60 %. Es característico que se realzan de forma llamativa con el contraste. No es frecuente la presencia de edema importante alrededor de la lesión.



Figura: RM coronal. Meningioma de la Hoz

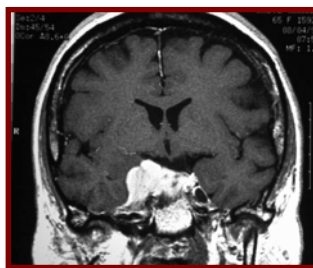




Figura: RM coronal: Meningioma de base de cráneo a nivel de seno cavernoso

Angiografía cerebral: Son lesiones muy vascularizadas. Pero lo típico y característico es que reciben irrigación tanto por carótida externa (ramas meníngicas) como por carótida interna; de forma que el grueso de la lesión se ilumina tras la inyección de la carótida externa, mientras que la capa más superficial o externa se rellena tras la inyección de la carótida interna.

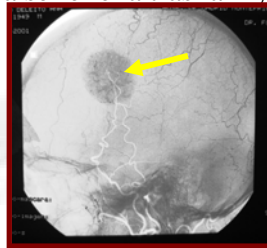


Figura: Angiografía cerebral. Se observa una captación nodular que corresponde a un meningioma

#### TRATAMIENTO

Es quirúrgico, siendo el objetivo la extirpación completa, junto con la duramadre afectada que sirve de base de implantación, para evitar las recidivas. Se utilizan tecnologías muy sofisticadas para facilitar su extirpación (microcirugía, aspirador ultrasónico, coagulación bipolar). En numerosas ocasiones se procede a la embolización preoperatoria de las ramas meníngicas, lo que permite una manipulación quirúrgica más exangüe y con mejor visión de los planos y estructuras a respetar.

Sólo si la exéresis no es total o en casos con meningiomas anaplásicos, se puede indicar la radioterapia como tratamiento complementario al quirúrgico.

En aquellos casos (por lo general meningiomas de base de cráneo) en los que se han de dejar restos tumorales pequeños (menores de 3 cms.), para respetar estructuras importantes (pares craneales, por ejemplo), está cada vez más indicada la utilización de técnicas de radiocirugía, que complementan la actuación quirúrgica.

En líneas generales un meningioma no recidiva si se ha conseguido extirpar su base de implantación. De forma global, no obstante, hay que considerar unos porcentajes de recidiva de un 9 % a los 5 años.

En los últimos años se han demostrado receptores hormonales para la progesterona en meningiomas. Esto explicaría la mayor incidencia en mujeres. Se han intentado pautas de tratamiento para el bloqueo hormonal de estos tumores y frenar el crecimiento, pero sin resultados hasta el momento.

## 7.- DE LAS VAINAS NERVIOSAS

### A.- Neurinoma

## NEURINOMA DEL ACUSTICO

Es un tumor derivado de las células de Schwann. Su nombre adecuado es Schwannoma. La mayoría implican el VIII par craneal y, dentro de éste, la porción vestibular superior. Son tumores sólidos, circunscritos y encapsulados, aunque pueden adoptar formas multilobuladas o quísticas. Crecen hacia el ángulo pontocerebeloso, desplazando el bulbo-protuberancia y el cerebelo.

## INCIDENCIA

8-10 % de los tumores cerebrales, son tumores de la edad media (después de los 30 años).

En un 5% de los casos son bilaterales y se asocian con la Enfermedad de Von Recklinghausen (Neurofibromatosis tipo II).

Predilección por el sexo femenino.

## CLINICA

Se inicia con acúfenos e hipoacusia progresiva hasta llegar a la sordera unilateral. A esto se une un trastorno del equilibrio.

A medida que el tumor crece, se puede afectar el trigémino con dolor en sus ramas y abolición del reflejo corneal; o iniciarse una paresia facial periférica ipsilateral, con alteración de la sensación gustativa en la parte más anterior de la lengua.

Si el tumor llega a tener un gran tamaño, puede producir alteraciones cerebelosas y un cuadro de hipertensión intracraneal por hidrocefalia.

## DIAGNOSTICO

El diagnóstico suele hacerse a través de una exploración ORL, en la que se confirma la afectación del VIII par (acústica y vestibular): Audiometría y Electronistagmometría, fundamentalmente.

RX de cráneo: aumento del conducto auditivo interno (CAI), en proyecciones adecuadas de estudio de pañascos.

TAC: imagen hipodensa que se realza con contraste y situada en el ángulo pontocerebeloso. Puede verse erosión y aumento característico del CAI

RM: Es la prueba de elección, con casi el 0% de resultados falsos positivos.

Se ha de hacer el diagnóstico diferencial con el meningioma y, rara vez, con el tumor epidermoide.

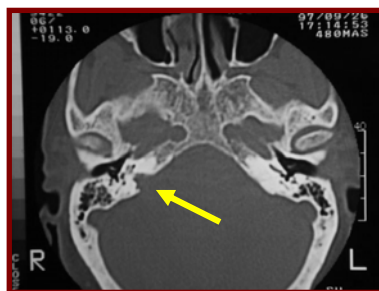


Figura: TAC craneal con ventana ósea. Se observa un aumento del CAI derecho

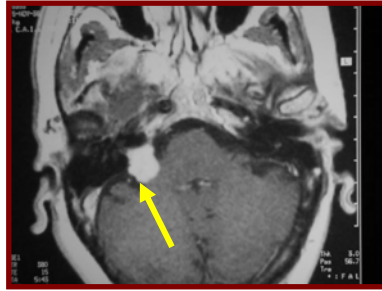


Figura: RM axial. Se observa un pequeño neurinoma que se introduce en el CA derecho.

## TRATAMIENTO

Hay dos alternativas de tratamiento. La resección quirúrgica y la radiocirugía, debatiéndose ampliamente sus indicaciones, ya que hoy día el objetivo es la extirpación completa o su entera radionecrosis, pero preservando la función auditiva (si se tiene preoperatoriamente) y no ocasionando afectación del nervio facial.

En líneas generales, las pautas a seguir son:

1.- Si el tumor es mayor de 3 cms.: El tratamiento ha de ser el quirúrgico, con abordaje directo y extirpación con técnicas microquirúrgicas.

2.- Si el tumor es menor de 3 cms., hay controversia:

2 A.- *En tumores menores de 1-2cms*, a largo plazo, en general, los resultados quirúrgicos son mejores que la radiocirugía, en cuanto a preservación de la función del facial (80-90% de posibilidades) y la audición (si está preservada preoperatoriamente [hasta un 50% de los casos]).

2B.- *Entre 2-3 cms.*, la opción de radiocirugía tiene mejores resultados que el abordaje directo quirúrgico, en cuanto a los mismos conceptos de preservación del VII y VIII pares .

## 8.- GLANDULARES

I.- Adenomas Hipofisarios

II.- Glándula Pineal:

### ADENOMAS HIPOFISARIOS

Los tumores hipofisarios pueden afectar al lóbulo anterior de la hipófisis (adenohipófisis) o al lóbulo posterior de la hipófisis (neurohipófisis). Los segundos son muy raros, por lo que nos restringiremos a estudiar los adenomas hipofisarios.

### ETIOLOGÍA

Idiopáticos: Las células hipofisarias sufrirían una transformación neoplásica espontánea o por inducción de algún factor.

Secundarios: por un defecto hipotalámico capaz de producir un incremento del factor de liberación de una determinada hormona hipofisaria.

## INCIDENCIA

Suponen aproximadamente el 10% de los tumores intracraneales. La mayor incidencia ocurre entre los 30-50 años. Igual para ambos sexos.

## CLASIFICACIÓN

En la adenohipófisis hay células cromóforas, eosinófilas y basófilas, que se suelen correlacionar con un tipo tumoral, aunque la clasificación que se utiliza actualmente esta basada más en criterios endocrinológicos, según el tipo de hormona que produzcan:

- \* GH (hormona del crecimiento): gigantismo o acromegalia (eosinófilos)
- \* PRL (prolactina): amenorrea, galactorrea (cromófobo)
- \* ACTH (hormona adrenocorticotropa): Enfermedad de Cushing (basófilos)
- \* TSH (hormona tireotropa): aumento de TSH (cromófobo o eosinófilo)
- \* LH, FSH (gonadotropinas): son muy raros (basófilo).
- \* Mixtos: producen varias hormonas: GH-PRL; ACTH-PRL, PRL-TSH.
- \* No productores de hormonas (cromófobos)

## MORFOLOGÍA

Pueden ser de pequeño tamaño (< 1cm.) o microadenomas, aunque es más frecuente que excedan los 1-2cm. o macroadenomas. La localización puede ser exclusivamente intraselar o intraselar con expansión extraselar y hacia senos cavernosos.

## CLINICA

Los síntomas son de tres tipos:

### A.- Endocrinológicos:

#### 1.- Hipersecreción tumoral:

GH: gigantismo o acromegalia.  
ACTH: Enfermedad de Cushing.  
Prolactina: Amenorrea y galactorrea.

#### 2.- Insuficiencia hipofisaria:

Por compresión de la hipófisis por el tumor. Suele ser una manifestación precoz. Primero se afectan las gonadotropinas, después la TSH y finalmente el resto.

### B.- Afectación visual:

Por afectación del quiasma óptico, con presentación típica de una hemianopsia bitemporal. Pueden llegar a perder la visión de un ojo o de ambos, si no son intervenidos a tiempo y adecuadamente.

### C.- Otros síntomas neurológicos:

Cefalea

Si hay invasión del seno cavernoso: afectación de pares craneales (III, IV, V y VI).

Hidrocefalia, cuando alcanza grandes tamaños y cierra los agujeros de Monro.

## DIAGNÓSTICO

El neuroendocrinólogo es la persona adecuada para realizar un estudio exhaustivo de la función hipofisaria, tanto hipersecretora como hipofuncionante preoperatoria. Así como la valoración postoperatoria inmediata y seguimiento con tratamiento hormonal sustitutivo, si precisara el paciente.

Exploración oftalmológica: Campimetría, con determinación del déficit campimétrico, así como de la agudeza visual.

RX de cráneo: Aumento del tamaño de la silla turca, erosión e incluso destrucción del suelo, adelgazamiento de clinoides...Puede ser relevante a la hora de distinguir con otros procesos, como el craneofaringioma o meningiomas supraselares, que no suelen afectar la silla turca. Las tomografías de cráneo permiten ver mejor estas alteraciones y ver la configuración del seno esfenoidal importante para el abordaje quirúrgico, aunque esto se ha sustituido hoy día con las exploraciones con TAC en 3-D.



Figura: RX de craneo lateral. Se observa destrucción completa de la silla turca

TAC de silla turca: permite visualizar además el adenoma, su tamaño y extensión

RM: mejor información de los límites y extensión.

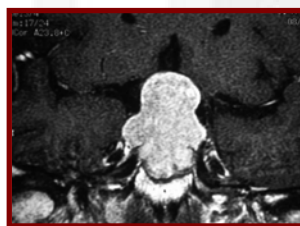


Figura: RM coronal de adenoma hipofisario con extensión supraselar

## TRATAMIENTO

Médico.- Puede plantearse el tratamiento médico para disminuir el tamaño tumoral o disminuir los efectos de la hipersecreción hormonal.

El caso más frecuente es la utilización de agonistas dopaminérgicos (bromocriptina, por ejemplo) para el tratamiento de prolactinomas. También se utilizan los análogos de la somatostatina para el control de la acromegalia, o los antagonistas de la serotonina en la enfermedad de Cushing, entre otras pautas de tratamiento médico.

Quirúrgico.- Se han utilizado dos abordajes: extracraneal-transesfenoidal y intracraneal-subfrontal. El primero es el de elección en la mayoría de los adenomas hipofisarios, dada su menor morbilidad quirúrgica y mayor probabilidad de recuperar la visión afectada preoperatoriamente. Para tumores muy extensos con invasión extrasellar se utiliza la vía intracraneal.

Radioterapia.- En casos con tumores gigantes o con resección quirúrgica subtotal, la radioterapia está indicada como tratamiento complementario.

Recientemente se están proponiendo técnicas de radiocirugía para el tratamiento de estos

tumores.

En resumen, los adenomas hipofisarios han de ser tratados con un espíritu y práctica multidisciplinaria. Han de colaborar los diferentes especialistas para obtener un adecuado diagnóstico (neuroimagen, endocrinología, oftalmología), planteando para cada caso un esquema de tratamiento (médico, quirúrgico, radioterapia), con el fin de llegar a controlar el crecimiento de estos tumores con los menores porcentajes de morbilidad posibles.

## TUMORES DE LA REGION PINEAL

Son raros: 0,5 -1 %. Son más frecuentes en la edad pediátrica (aproximadamente el 5% de los tumores en esta edad) que en el adulto. Más frecuente en varones (8:1).

### CLASIFICACION

Hay una gran diversidad de lesiones tumorales a este nivel, así como una disparidad en cuanto a su clasificación anatomo-patológica:

- A.- Tumores de células germinales:
  - o Germinoma
- B.- Tumores de células germinales no germinomatosos
  - o Carcinoma de Células Embrionarias
  - o Coriocarcinoma
  - o Tumor de Seno Endodérmico
- C.- Teratoma:
  - o Diferenciado
  - o No diferenciado
- D.- De células de la glándula pineal
  - o Pineocitoma
  - o Pineoblastoma (PNET)
- E.- Otros
  - o gliomas, meningiomas
  - o quistes aracnoideos
  - o metástasis
  - o ...

Excepto los teratomas diferenciados, el pineocitoma y algunos otros tumores, la mayoría de los tumores en la región pineal son malignos. Aunque el más frecuente de ellos (germinoma) es muy radio y quimiosensible.

### CLINICA

Debido a la región en que se encuentran, su crecimiento puede dar lugar a los siguientes síntomas:

- 1.- Síndrome de hipertensión intracraneal, por hidrocefalia.
- 2.- Trastornos oculomotores: son característicos y aparecen muy precozmente. Se deben a la afectación de los núcleos oculomotores mesencefálicos. Destaca la parálisis de la mirada vertical por lesión supranuclear, denominado signo de Parinaud.
- 3.- Trastornos endocrinos:



- Pubertad precoz: se da en niños preadolescentes y preferentemente en el caso de tumores de células germinales. Podría ser debido a la elaboración por el tumor de gonadotropina ectópica.
- Diabetes insípida: hace sospechar la extensión del tumor hacia el hipotálamo.

4.- Trastornos cerebelosos

5.- Afectación medular, por siembras tumorales vía LCR

## DIAGNOSTICO

### A.- Marcadores tumorales:

Los tumores de células germinales producen un aumento de marcadores tumorales en LCR. Entre estos marcadores destaca la  $\alpha$  fetoproteína (AFP) (producida normalmente por el saco endodérmico y posteriormente en el hígado del feto), la gonadotropina coriónica ( $\beta$ hCG) (segregada por el epitelio placentario) y el antígeno carcinoembriogénico (CEA) (presente en células endodérmicas fetales).

Los tumores de células germinales producen un aumento de estos marcadores, aunque no siempre. La AFP está elevada en los tumores del seno endodérmico, carcinoma embrionario y ocasionalmente en teratomas. La  $\beta$ hCG se eleva en los coriocarcinomas y en un 10% de los germinomas.

Los marcadores han de ser utilizados con precaución, en el sentido de que no puede basarse el diagnóstico diferencial en su presencia o ausencia, puesto que muchos tumores pueden no producirlos o, por el contrario, tener un componente celular mixto (coriocarcinoma + tumor del seno endodérmico, por ejemplo).

### B.- Neuroimagen:

El diagnóstico en cuanto a proceso expansivo de la región pineal se alcanza tras realizar TAC y RM.

La malignidad o agresividad tumoral suele correlacionarse con un mayor tamaño, falta de homogeneidad intratumoral, límites imprecisos, alta captación de contraste (muy vascularizados los más malignos) y edema circundante.



Figura: TAC craneal con lesión a nivel de la glándula pineal y que produce hidrocéfalo.

### C.- Biopsia estereotáxica:

Debido a la localización y a la vascularización intrínseca tumoral, la biopsia de este tipo de tumores puede ser de mayor riesgo que las biopsias estereotáxicas de otros tipos de tumores en otras regiones.

## TRATAMIENTO

Para el tratamiento de estos tumores disponemos de radioterapia, quimioterapia y resección quirúrgica. Los germinomas son muy sensibles a la radioterapia y a la quimioterapia; pero los tumores de células germinales no germinomatosos son radio-resistentes.

Hay una importante controversia sobre el tratamiento más adecuado. Hay varias pautas:

1.- Dar radioterapia, sin biopsia previa, si hay indicios de ser germinoma. Cuando se ha dado la mitad de la dosis, se realiza nuevo TAC o RM. Si el tumor ha disminuido de tamaño, estamos ante un posible germinoma muy radiosensible, por lo que se completa el tratamiento radioterápico y se plantea la quimioterapia.

2.- Abordaje quirúrgico, con la finalidad de resección completa y diagnóstico anatomopatológico definitivo. Parece la más consecuente, aunque conlleva una mayor morbi-mortalidad inmediata. De acuerdo con el resultado quirúrgico y anatomopatológico, se plantea el tratamiento ulterior complementario.

Hay que tener en cuenta que en el seguimiento de estos pacientes hay que explorar el eje craneoespinal en busca de siembras, para su tratamiento oportuno con radio y quimioterapia.

## 9.- TUMORES OSEOS

A nivel del cráneo se pueden dar lesiones óseas tumorales (osteoma, hemangioma, epidermoides, dermoides...) o no tumorales (granuloma eosinófilo) similares a otros huesos del organismo. La clínica es de aparición de una tumoración que crece lentamente y dolor. El tratamiento es su extirpación quirúrgica.

Pero trataremos un problema más específico, a nivel de la base del cráneo:

### CORDOMA

Es un tumor raro (1 caso cada 2 millones de personas) y procede de restos de la notocorda. Se localiza en la base de cráneo (a nivel del clivus). La otra localización más frecuente es a nivel del sacro.

Tiene características de agresividad, aunque su crecimiento es lento.

La edad de presentación es alrededor de los 50-60 años. Son muy raros por debajo de los 30 años de edad.

La clínica es de cefaleas y afectación de pares craneales, con mayor frecuencia el oculomotor externo (VI par).

Radiológicamente es característica la destrucción del clivus o de la región paraselar, captando contraste en la TAC o RM.

El tratamiento es quirúrgico, asociado con radioterapia. Su pronóstico a largo plazo es malo.



Figura: RM sagital de lesión en el clivus. Cordoma

## 10.- METASTASIS

Aproximadamente el 20% de los pacientes con cáncer desarrollan metástasis en el SNC. La diseminación es por vía hematológica. En un 25-30% de los casos son lesiones únicas y en un 75% son múltiples.

La mayoría tienen su origen en pulmón, mama o riñón. El melanoma metastatiza en un 75% pero, al ser su frecuencia de presentación baja, es menos frecuente. Los carcinomas de ovario, útero y próstata son los que producen metástasis cerebrales más raramente.

A veces la enfermedad se descubre primero por la metástasis cerebral y se desconoce la localización del tumor primario.

La mayoría son supratentoriales, es poco frecuente la localización en cerebelo y raro en tronco cerebral. Existe una discreta predisposición en el lóbulo frontal.

### CLÍNICA

1.- Hipertensión intracraneal.- Debido al edema cerebral que producen, con efecto de masa en el lóbulo afecto. En el cerebelo pueden ocasionar hidrocefalia.

2.- Epilepsia focal

3.- Déficits neurológicos progresivos

4.- Cuadro ictal cerebral.- Debido al episodio embolizante o a una hemorragia intratumoral

### DIAGNÓSTICO

TAC y RM: lesión nodular que capta contraste, con edema en la periferia y contenido hipodenso o hipointenso en su interior. Suele ser la lesión intracraneal que más edema produce.

La RM es muy importante para determinar si estamos ante una metástasis única o múltiple.

El diagnóstico diferencial se ha de hacer con absesos cerebrales, gliomas y linfoma.

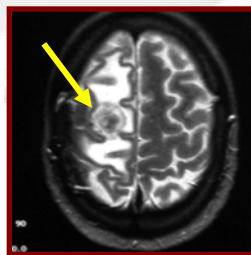


Figura: RM axial de metástasis parietal derecha. Se observa importante edema de la lesión

Ante la posibilidad de una lesión metastásica, hay que realizar protocolo de detección de lesión primaria y otras posibles metástasis.

### TRATAMIENTO

Si es única y el tumor primario está controlado: Cirugía para resección total, seguida de radioterapia holocraneal.

Si son múltiples: radioterapia holocraneal paliativa.

Recientemente se está proponiendo el tratamiento con radiocirugía en casos con lesiones múltiples, de pequeño tamaño y buen estado general del paciente.

### **CARCINOMATOSIS MENINGEA**

Es la diseminación tumoral en las meninges, por vía hematológica. Se presenta en estadios avanzados de las enfermedades cancerígenas. Ha aumentado su frecuencia al mejorar el tratamiento de estos pacientes y prolongar la vida.

Es frecuente en enfermedades hematológicas: leucemias y enfermedad de Hodgkin. En tumores sólidos primitivos es más raro, pero se pueden encontrar en cáncer de pulmón y de mama principalmente, seguidos del melanoma, carcinoma gástrico y tumor prostático.

La clínica es por compresión de raíces nerviosas, hidrocefalia o edema cerebral.

### **DIAGNOSTICO**

En el TAC y RM se observa un refuerzo con el contraste a nivel de las cisternas de la base.

Si no hay hidrocefalia, se puede obtener LCR para estudio de citología. Puede ser negativa para células tumorales aunque, sin embargo, puede presentarse una elevación de proteínas, disminución de glucosa y linfocitosis.

### **TRATAMIENTO**

Radioterapia y quimioterapia.