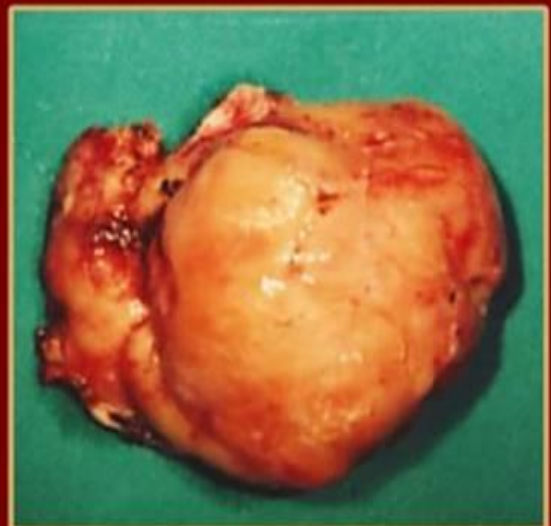
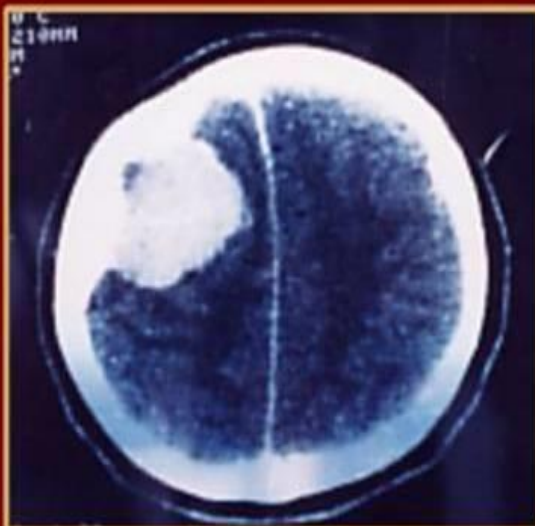
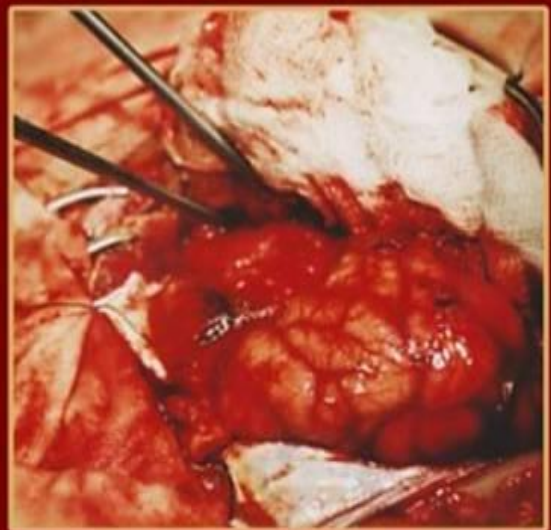
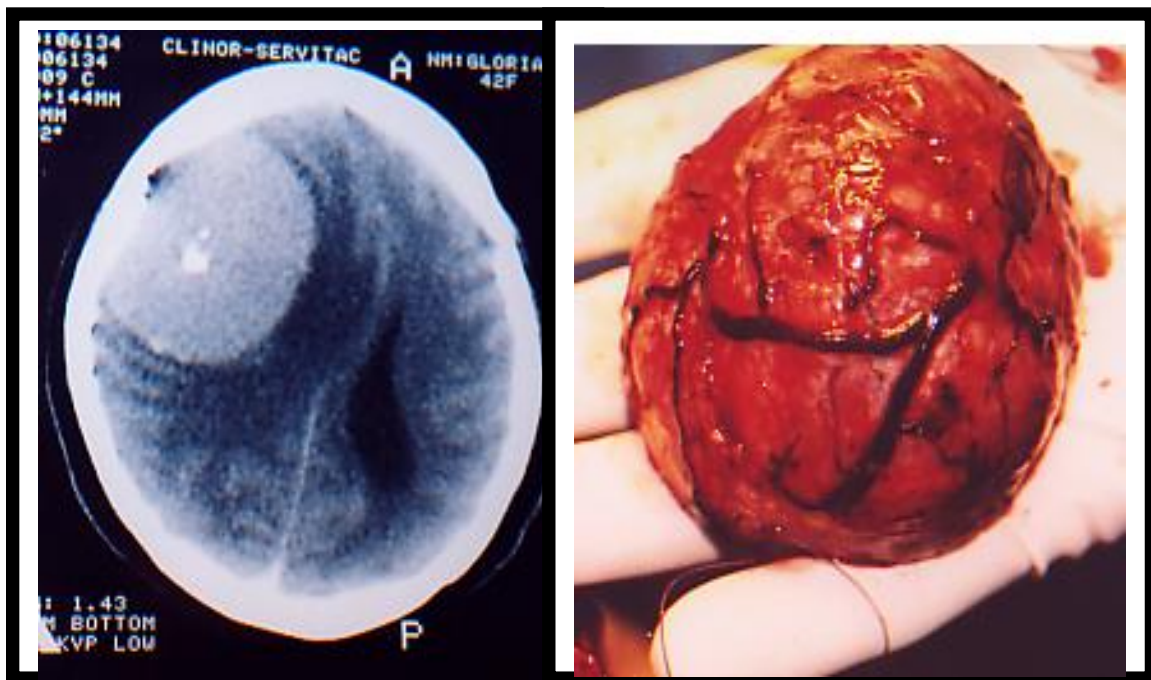


# Tumores del Sistema Nervioso



*Dr. Vladimir Cerrón Rojas*

# TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO



**DR. VLADIMIR ROY CERRÓN ROJAS**

Doctor en Medicina. Maestro en Neurociencias  
Especialista de Primer Grado en Neurocirugía

## COAUTORES

Dr. Ariel Varela Hernández  
Dr. Guillermo Pardo Camacho  
Dr. Fredy Gutiérrez Muñoz  
Dr. Héctor León Roura  
Dr. Hubiel López Delgado  
Dr. Iván Mayorca Yancán  
Dr. Willian Ocsa Gonzáles

**HUANCAYO - PERÚ**

**DR. VLADIMIR CERRÓN ROJAS**

Doctor en Medicina. Maestro en Neurociencias. Especialista de I Grado en Neurocirugía. Profesor de la Facultad de Medicina Humana de la Universidad Peruana Los Andes. Médico Asistente del Hospital IV Huancayo - EsSalud, Huancayo - Perú.

**DR. ARIEL VARELA HERNÁNDEZ**

Doctor en Ciencias Médicas. Especialista de II Grado en Neurocirugía. Profesor Asistente de la Facultad de Medicina del Instituto Superior de Ciencias Médicas Carlos J. Finlay. Médico Asistente del Hospital Universitario de Camagüey Manuel Ascunce Domenech, Camagüey - Cuba.

**DR. GUILLERMO PARDO CAMACHO**

Doctor en Medicina. Especialista de II Grado en Neurocirugía. Profesor Instructor de la Facultad de Medicina del Instituto Superior de Ciencias Médicas Carlos J. Finlay. Médico Asistente del Hospital Universitario de Camagüey Manuel Ascunce Domenech, Camagüey - Cuba.

**DR. FREDY GUTIÉRREZ MUÑOZ**

Doctor en Medicina. Especialista de I Grado en Neurocirugía. Médico Asistente del Hospital Universitario de Camagüey Manuel Ascunce Domenech, Camagüey - Cuba.

**DR. HECTOR LEON ROURA**

Doctor en Medicina. Especialista de I Grado en Neurocirugía. Médico Asistente del Hospital Universitario de Camagüey Manuel Ascunce Domenech, Camagüey - Cuba.

**DR. HUBIEL LÓPEZ DELGADO**

Doctor en Medicina. Especialista de II Grado en Neurocirugía. Jefe del Servicio de Politrauma del Hospital Universitario de Camagüey Manuel Ascunce Domenech. Profesor Asistente de la Facultad de Medicina del Instituto Superior de Ciencias Médicas Carlos J. Finlay, Camagüey - Cuba.

**DR. IVÁN MAYORCA YANCÁN**

Médico Cirujano de la Universidad Nacional del Centro del Perú. Asistente de Neurocirugía.

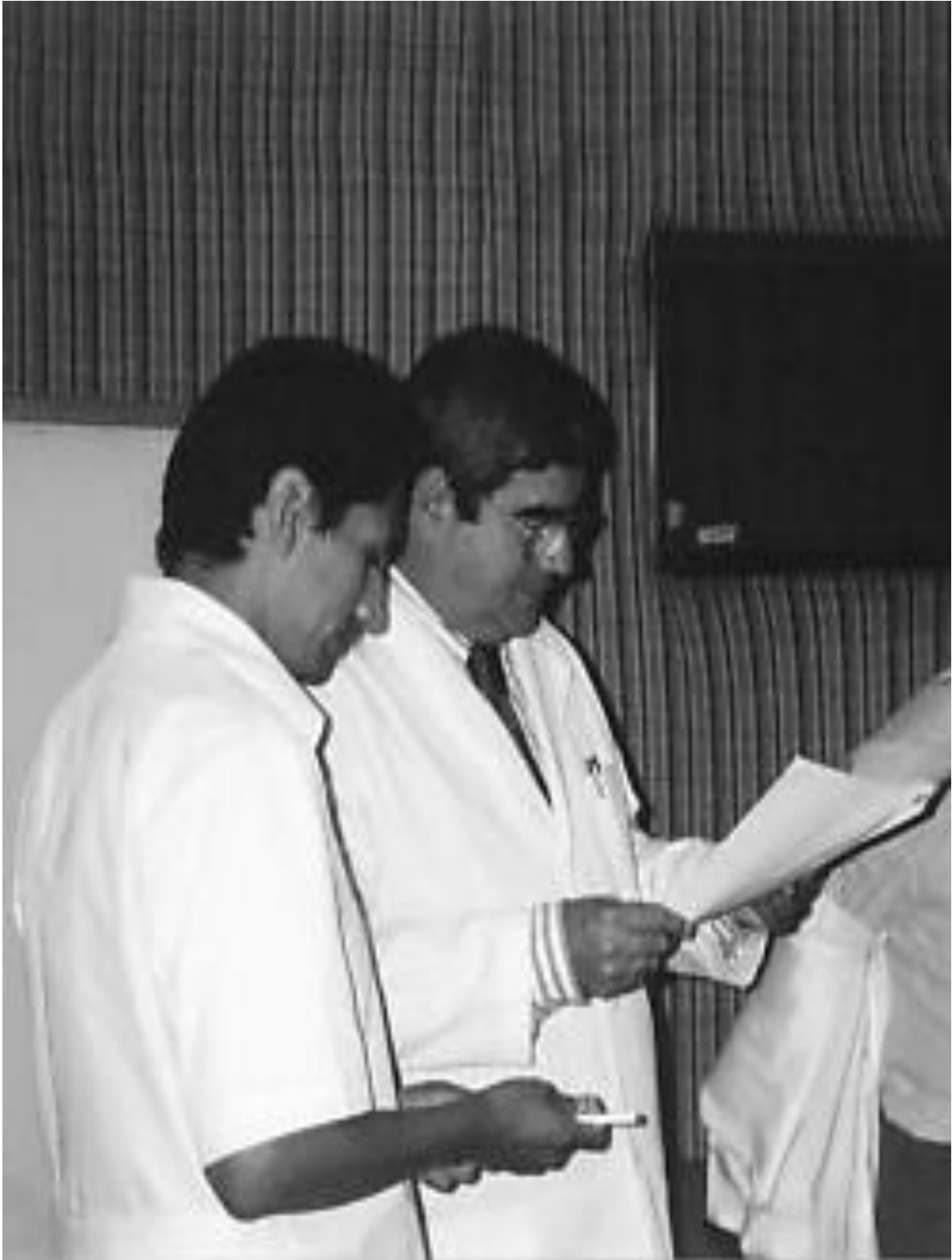
**DR. WILLIAN OCSA GONZÁLES**

Médico Cirujano de la Universidad Nacional San Agustín de Arequipa. Asistente de Neurocirugía.

*La salud de nuestro pueblo no puede ser un servicio mercantil; sino mas bien, un derecho heredable. La nueva generación médica peruana, está llamada a materializarla.*



*Dedico este aporte al Dr. Fidel Castro Ruz, a la memoria de mi Maestro Dr. Sergio Diego Vega Basulto y al glorioso pueblo de Cuba, de cuya sangre emanada nos hemos formado para el servicio de la sociedad.*



*Dr. Sergio Diego Vega Basulto*

*Escuela Neuroquirúrgica del Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech de  
Camagüey, República de Cuba*

## ÍNDICE

Dedicatoria  
Índice  
Agradecimientos  
Presentación  
Prólogo  
Introducción

### **CAPÍTULO I**

GENERALIDADES DE LA PATOLOGÍA TUMORAL CEREBRAL

### **CAPÍTULO II**

CARCINOMA EPIDERMOIDE

### **CAPÍTULO III**

NEVUS EPIDÉRMICO EPICRANEAL

### **CAPÍTULO IV**

OSTEOMA CRANEAL

### **CAPÍTULO V**

DISPLASIA ÓSEA FIBROSA INTRACRANEAL

### **CAPÍTULO VI**

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

### **CAPÍTULO VII**

FACOMATOSIS

### **CAPÍTULO VIII**

NEUROFIBROMATOSIS

### **CAPÍTULO IX**

ENFERMEDAD DE STURGE WEBER

### **CAPÍTULO X**

ENFERMEDAD DE VON HIPPEL LINDAU

### **CAPÍTULO XI**

ENFERMEDAD DE BOURNEVILLE

### **CAPÍTULO XII**

HIPERTENSIÓN ENDOCRANEANA BENIGNA

### **CAPÍTULO XIII**

MENINGIOMA

### **CAPÍTULO XIV**

MENINGIOMA DE LA CONVEXIDAD CEREBRAL

### **CAPÍTULO XV**

MENINGIOMA DEL ALA ESFENOIDAL

<b>CAPÍTULO XVI</b>	MENINGIOMA DEL SURCO OLFATORIO
<b>CAPÍTULO XVII</b>	MENINGIOMA DEL TUBERCULO SELLAR
<b>CAPÍTULO XVIII</b>	MENINGIOMA DE LA HOZ DEL CEREBRO
<b>CAPÍTULO XIX</b>	MENINGIOMA PARASAGITAL
<b>CAPÍTULO XX</b>	MENINGIOMA DEL TENTORIO
<b>CAPÍTULO XXI</b>	MENINGIOMA PETROCLIVAL
<b>CAPÍTULO XXII</b>	MENINGIOMA DEL AGUJERO MAGNO
<b>CAPÍTULO XXIII</b>	MENINGIOMA MALIGNO
<b>CAPÍTULO XXIV</b>	ADENOMA HIPOFISARIO
<b>CAPÍTULO XXV</b>	GLIOMA CEREBRAL
<b>CAPÍTULO XXVI</b>	GLIOMA DEL NERVIO ÓPTICO
<b>CAPÍTULO XXVII</b>	GLIOBLASTOMA CEREBRAL
<b>CAPÍTULO XXVIII</b>	LINFOMA PRIMARIO DEL SISTEMA NERVIOSO
<b>CAPÍTULO XIX</b>	TUMORES DEL SISTEMA VENTRICULAR
<b>CAPÍTULO XXX</b>	QUISTE EPIDERMOIDE
<b>CAPÍTULO XXXI</b>	QUISTE DERMOIDE
<b>CAPÍTULO XXXII</b>	TUMORES DE LA FOSA POSTERIOR
<b>CAPÍTULO XXXIII</b>	MEDULOBLASTOMA
<b>CAPÍTULO XXXIV</b>	NEURINOMA DEL ACÚSTICO
<b>CAPÍTULO XXXV</b>	TUMORES DE LA REGIÓN PINEAL
<b>CAPÍTULO XXXVI</b>	EPENDIMOMA DEL IV VENTRÍCULO
<b>CAPÍTULO XXXVII</b>	TUMORES CRANEOFACIALES
<b>CAPÍTULO XXXVIII</b>	METÁSTASIS CEREBRAL
<b>CAPÍTULO XXXIX</b>	CARCINOMATOSIS MENINGEA
<b>CAPÍTULO XXXX</b>	METÁSTASIS ESPINAL
<b>CAPÍTULO XXXXI</b>	METASTASIS EN NERVIOS PERIFÉRICOS
<b>CAPÍTULO XXXXII</b>	TUMORES MEDULARES

**CAPÍTULO XXXIII**

MENINGIOMA ESPINAL

**CAPÍTULO XXXIII**

TUMORES DE LA COLA DE CABALLO

**CAPÍTULO XXXV**

TUMORES DE ETIOLOGÍA IMPRECISA

**BIBLIOGRAFÍA**



## AGRADECIMIENTOS

Quiero agradecer infinitamente a los colegas especialistas en anestesiología, quienes, con gran dosis de paciencia, capacidad y desprendimiento humano, han tolerado horarios prolongados, natural en este tipo de cirugía. Un tercio de nuestros pacientes han sido intervenidos en el área privada y cabe mencionar con orgullo que, a muchos de ellos, se les brindó los servicios profesionales ad-honorem, extendiéndose este agradecimiento a los médicos intensivistas, enfermeros y técnicos, sin cuya participación hubiera sido imposible el logro de nuestros fines en el camino de crear y consolidar una medicina socialista.

La neurocirugía oncológica es un ejemplo de multidisciplinariedad donde participan elementos humanos bajo los principios de cooperar, competir y compartir. Esto se ha visto materializado en quienes me han acompañado en las jornadas quirúrgicas, sin escatimar esfuerzos de alguna índole y por su compromiso de desarrollar una medicina al servicio del pueblo. A los anestesiólogos la Dra. Susana Romaní Armas, Dra. María Ortega Álvarez y al Dr. Elías Velásquez Cusi, a mis asistentes los doctores Fredy Gutiérrez Muñoz, William Ocsa Gonzáles, Iván Mayorca Yancán y Jorge Enciso Matos.

Asimismo, una gratitud indescriptible a nuestros pacientes por haber confiado sus vidas en nosotros, en estos seis años que demandaron la investigación, y creemos que en el batallar de la misma, no la hemos defraudado y por el contrario hemos sabido responder con decoro a sus necesidades. Ellos también son autores de esta obra con su contribución más resaltante que se puede resumir en la confianza depositada para seguir viviendo.

No puedo dejar de mencionar el agradecimiento eterno a quien fuera mi Maestro en el sentido íntegro de la palabra, al distinguido, Dr. Sergio Diego Vega Basulto, quien me enseñó la neurocirugía con el máximo rigor académico y a quien no solamente el pueblo de Cuba le debe gratitud, sino también los pueblos de Canadá, Mozambique, Bolivia, Yemen y Perú, donde sus conocimientos han llegado personalmente y a través de sus alumnos extranjeros, que estamos seguros de no defraudarlo. La noticia de su inexistencia física acaecida en Yemen, en plena Misión Internacionalista, como todo un revolucionario, a causa de una enfermedad aneurismática y ad portas de la publicación de esta obra, ha sido la peor noticia que nos acongoja, pero el recuerdo de su tenacidad laboral, su capacidad, su modestia y su complacencia de nutrirnos de conocimientos serán el mejor homenaje en la vida para las generaciones que formó y

a través de nosotros seguirá formando. El Profesor Sergio Vega no sólo era un destacado neurocirujano, también fue diputado de la República de Cuba en tres períodos consecutivos, con lo que nos demostró que era factible y sobretodo necesario, desarrollar la ciencia fusionada a la conciencia.

Los neurocirujanos cubanos Roberto Medrano García, Sergio Silva Adán, José Montejo Montejo, Rigoberto Peñones Montero, Ariel Varela Hernández, Guillermo Pardo Camacho, Hubiel López Delgado y Héctor León Roura, han contribuido decididamente en esta obra, con su experiencia y algunas evidencias, por lo que es tácito y meritorio su reconocimiento.

Debo agradecer además a la Dra. Bertha Rojas López, por su ejemplo de perseverancia en la superación, a la Lic. Ana Espejo López y la Dra. Lissette Páez Martínez, por su ayuda en la revisión ortográfica y gramatical.

***Dr. Vladimir Cerrón Rojas***

## PRESENTACIÓN

Es para mi un motivo de orgullo presentar el libro ***Tumores del Sistema Nervioso*** de ***Vladimir Cerrón Rojas***, a quien todos los que trabajamos en el Hospital IV Huancayo de EsSalud – Perú, reconocemos su gran valía profesional y la importancia de su labor investigadora, especialmente en el campo de la Neurocirugía. Esta brillante trayectoria profesional hace que resulte particularmente grato escribir estas líneas sobre el texto que se ha propuesto publicar y sobre el autor.

Conocemos al Dr. Cerrón allá en nuestra querida Universidad, el Instituto Superior de Ciencias Médicas Carlos J. Finlay, fue un día que visité esa institución con motivo de celebrar 20 años de la graduación de la primera promoción de la que fui parte. En la Facultad de Medicina Vladimir destacó con una de las mejores calificaciones entre todos los becarios latinoamericanos que allí estudiaban, por lo que al terminar la carrera fue premiado con el Título de Oro y una invitación para que hiciera la especialidad de Neurocirugía, algo que él deseada, estuvo más de 4 años en el Hospital Docente Manuel Ascunce Domenech especializándose y culminando su anhelo; luego regresa a su patria, al terruño que lo vio nacer. Realizó su SERUMS en Jauja y luego ingresó a trabajar en el hospital de la seguridad social donde su aporte ha sido valioso y es parte de uno de los pilares en que se basa para que este hospital se considere el mejor de toda la región central del Perú.

No es el primer libro que publica en colaboración con los neurocirujanos camagüeyanos, hace pocos años publicó otro que trata de las emergencias traumatológicas neuroquirúrgicas, donde aprovecha sus propias experiencias tanto en Cuba como en Perú, pero este último casi todo es experiencia con pacientes del valle del Mantaro y Huancayo tratados en el Seguro Social, Ministerio de Salud, Beneficencia Pública y la práctica privada.

Este libro lo considero también un homenaje a Manuel Ascunce Domenech joven que armado con su papel y lápiz supo ofrendar su vida por la alfabetización de Cuba en los primeros años de la Revolución Cubana y en su honor el hospital escuela lleva su nombre. Sacrificó su vida tan igual que muchos jóvenes cubanos para preservar su revolución, aquello permitió que el Dr. Vladimir Cerrón Rojas, así como el que escribe y otros más, llegáramos a ser médicos para el servicio de nuestro pueblo Huanca. Espero y deseo que el libro sea de utilidad a los especialistas, residentes, médicos generales y demás profesionales de la salud y les ayude en la toma de decisiones clínicas o quirúrgicas en su práctica diaria asistencial.

**Dr. José Luís Montano Torres**  
**Jefe del Departamento de Cirugía**  
**Hospital IV Huancayo – EsSalud**

## PRÓLOGO

El manejo de las neoplasias del sistema nervioso constituye uno de los tópicos de mayor importancia para internistas, neurólogos, oncólogos y neurocirujanos. A pesar de los avances en las neurociencias, el manejo eficiente de estas lesiones se mantiene como un reto para la medicina moderna.

Está demostrado que el aumento de la expectativa de vida y la mejoría de los resultados del tratamiento de muchas enfermedades oncológicas, han contribuido al aumento del impacto de las neoplasias del sistema nervioso en el ser humano contemporáneo. Por otro lado, aunque puede decirse que el desarrollo de la tecnociencia médica ha permitido el manejo más efectivo de estas lesiones, también obliga al médico a prepararse para enfrentar situaciones cada vez más complejas.

Redactar un libro sobre tumores del sistema nervioso es sin duda una labor ambiciosa, este es un tema extenso y complejo; por otro lado, la vasta información que sobre él existe, pone a prueba la capacidad de síntesis para condensar los aspectos más relevantes en un solo material, tal y como lo ha llevado a cabo su autor.

Considero que es conveniente resaltar varios aspectos que agregan valores a esta obra. En primer lugar, la información brindada no es sólo una recopilación bibliográfica, sino que la misma queda modulada por la experiencia del autor, lo que brinda a dicha información un valor práctico inestimable, la cual, además, se complementa con varios datos históricos que amplían la visión que el lector puede recoger sobre el tema.

Este libro, además de brindar información con gran validez científica, lo hace siguiendo una adecuada organización didáctica, hecho que promociona su uso en la formación del personal sanitario involucrado en la atención de los enfermos con neoplasias del sistema nervioso.

El autor aborda tópicos que no son siempre tratados de forma específica en otros textos, como es el caso de: facomatosis, linfoma primario del sistema nervioso central (SNC) y tumores craneofaciales. Brinda información de gran utilidad para la aplicación de algunas de las técnicas neuroquirúrgicas más relevantes desde la perspectiva de la mínima invasión. Por otro lado, en el capítulo titulado: tumores de etiología imprecisa, ofrece relevantes apreciaciones que incitan a la reflexión de los galenos y gestores de salud en general.

Por todas estas razones, éste es un material didáctico relevante, cuyo empleo es recomendable en la formación de todos aquellos especialistas médicos que se relacionen con el manejo de enfermos con neoplasias del sistema nervioso.

**Dr. Ariel Varela Hernández**  
**Hospital Universitario MAD**  
**Camagüey, Cuba**

La provincia de Camagüey ha tenido el honor de contribuir a la formación del Dr. Vladimir Cerrón Rojas como médico y el Servicio de Neurocirugía del Hospital Manuel Ascunce Doménech se enorgullece de haberlo formado como Especialista de Primer Grado. En los años de Residencia Médica adquirió gran habilidad quirúrgica en el manejo de los pacientes

En la siguiente obra se muestra una recopilación de los principales tumores del sistema nervioso, pues se hace una descripción concreta de las características clínicas de presentación, fisiopatología, causas y manejo neuroquirúrgico de los mismos. Resulta de gran valor para el médico general y para los verticalizados en las neurociencias conocer aspectos generales del manejo de estas lesiones y sus indicaciones quirúrgicas, aspectos estos, muy y precisos en el libro. Se muestran, además, las indicaciones de tratamiento coadyuvante, luego de la operación y el pronóstico en cada caso.

En el capítulo de generalidades se abarca de manera integral y simple una clasificación que puede resultar útil para el personal médico, así como la Escala de Karnofsky de uso frecuente para determinar criterio de cirugía en estos pacientes. A partir del capítulo XII se hace una revisión de uno de los capítulos más interesantes en la neurocirugía: los meningiomas, abarcando con claridad cada tipo y su manejo de forma individual de estos tumores, tan frecuentes y que generalmente cursan con una evolución favorable si se extirpan completamente.

Los tumores raquídeos extradurales e intradurales (medulares o intramedulares) aparecen ampliamente revisados en el libro con el cuadro clínico bien diferenciado lo que resulta de enorme importancia para el diagnóstico precoz (capítulos XXXII Y XXXIII), tan necesario para evitar el deterioro de las funciones motoras y sensitivas en estos pacientes.

Al final del libro, el autor hace sugerencias para profundizar en el diagnóstico definitivo de estas patologías y la necesidad de universalizar la formación de los médicos con la necesaria ayuda gubernamental.

**Dr. Guillermo Pardo Camacho**  
**Hospital Universitario MAD**  
**Camagüey, Cuba**

## INTRODUCCION

Los mecanismos de adaptación han permitido que el hombre pueda sobrevivir a las adversidades de la naturaleza, pero contradictoriamente esta misma adaptación, lo ha conllevado a la muerte, puesto que, al estar en marcha los mismos, no podemos percatarnos de la génesis tumoral en los inicios de la enfermedad. Es aquí, donde la vida encuentra su contradicción dialéctica, en la unidad y lucha de contrarios.

En el desarrollo de la presente obra se abordan un total de XXXXV breves capítulos, cada uno de los cuales desarrolla diferentes entidades neurológicas de carácter neoplásico o afines, atendiendo a su historia, concepto, etiología, epidemiología, patología, fisiopatología, clasificación, cuadro clínico, exámenes complementarios, diagnóstico diferencial, tratamiento médico y quirúrgico, pronóstico y sus complicaciones. En los primeros capítulos se consideran patologías epicraneales y craneales, que, si bien es cierto, no constituyen tumores propiamente dichos del sistema nervioso, pero tienen que ver mucho con la actividad neuroquirúrgica, por los cuales los pacientes acuden al neurocirujano, quien está en la obligación de darles la resolución definitiva.

Los casos presentados como parte del desarrollo de los respectivos capítulos, son de pacientes intervenidos en la ciudad de Huancayo, procedentes de los departamentos de Junín, Huancavelica, Pasco y Huánuco. Los estudios imagenológicos a que se han sometido corresponden a nuestro centro hospitalario, con excepción de las resonancias magnéticas que proceden de la capital, y las técnicas quirúrgicas empleadas para la extirpación tumoral han sido propuestas por el autor con la asesoría de la escuela cubana. No se contemplan en la presente, técnicas neuroquirúrgicas ultramodernas, las mismas que no resolverían problemas mayoritarios de nuestra población, motivo por el cuál, hemos considerado técnicas estándares y necesarias, adecuadas a la economía de nuestros pacientes, infraestructura de la mayoría de los hospitales nacionales y la preparación de nuestros galenos, es decir acordes a nuestra realidad.

En el transcurso del tiempo hemos comprobado que, problemas objetivos como la ausencia de universalidad, gratuidad y accesibilidad a los servicios de salud en el país, han atentado contra la formación quirúrgica de nuestros médicos, pues la ausencia de una práctica continua los afecta considerablemente y no se benefician de la habilidad necesaria, siendo a veces, presas del temor. Simultáneamente, problemas subjetivos como los celos profesionales, motivaciones económicas, sociales, políticas, etc., en

numerosas ocasiones han impedido el desarrollo de una neurocirugía tumoral cerebral y espinal óptimas.

Harvey Cushing, padre de la neurocirugía, concibió la idea de formar un grupo organizado de cirujanos para poder visitarse unos a otros, discutir los problemas mutuos y aprender a conjugar los mejores métodos para solucionar las diversas lesiones neuroquirúrgicas, que en forma continua iban aumentando en cuanto se les prestó mayor atención y dedicación. También sería bueno recordarles a algunos neurocirujanos que se limitan a la sola contemplación de la enfermedad, lo que algún día mencionó Cushing: "... o el cirujano toma mayor interés en el problema, familiarizándose él mismo con el cerebro y sus enfermedades o el neurólogo tendrá que aprender lo suficiente de cirugía como para realizar él mismo la intervención". Estas lecciones aún no las hemos aprendido algunos médicos peruanos, ¡Cambiemos!

La neurocirugía tumoral, puede significar la gran satisfacción de sentirse como algo cercano a un ser supremo, cuando los resultados son francamente alentadores y exitosos, pero también puede hacerte sentir todo lo contrario, al no haber podido brindarle la posibilidad de sobrevivir a alguien que clamaba la ayuda y confiaba ciegamente en ti. Todo médico debe entender esta contradicción, sin desmayar por supuesto, que significa ser neurocirujano de corazón. Pues, la patología tumoral se va aprendiendo poco a poco, en el transcurso de los años, nadie puede presumir que al concluir la residencia neuroquirúrgica está preparado para todo, pues los verdaderos deslices se aprenden cuando uno es autónomo de intervenir su paciente y responder por él.

Este modesto aporte puede considerarse con orgullo y sin pretextos, el resumen de la neurocirugía tumoral en Huancayo, hasta el momento, desarrollada mayormente en el Hospital IV Huancayo EsSalud, institución en la que tuve oportunidad de investigar y realizar las operaciones más complejas, principal motivación de mi permanencia. Asimismo, no puedo dejar de manifestar mi incomodidad por haber sido separado de la institución hace algunos días, amén a una directiva de carácter político nacional, que tiene la osadía de cancerizar más aún, la salud de nuestro pueblo.

***Dr. Vladimir Cerrón Rojas***



## CAPÍTULO I GENERALIDADES DE LA PATOLOGÍA TUMORAL CEREBRAL

### Historia

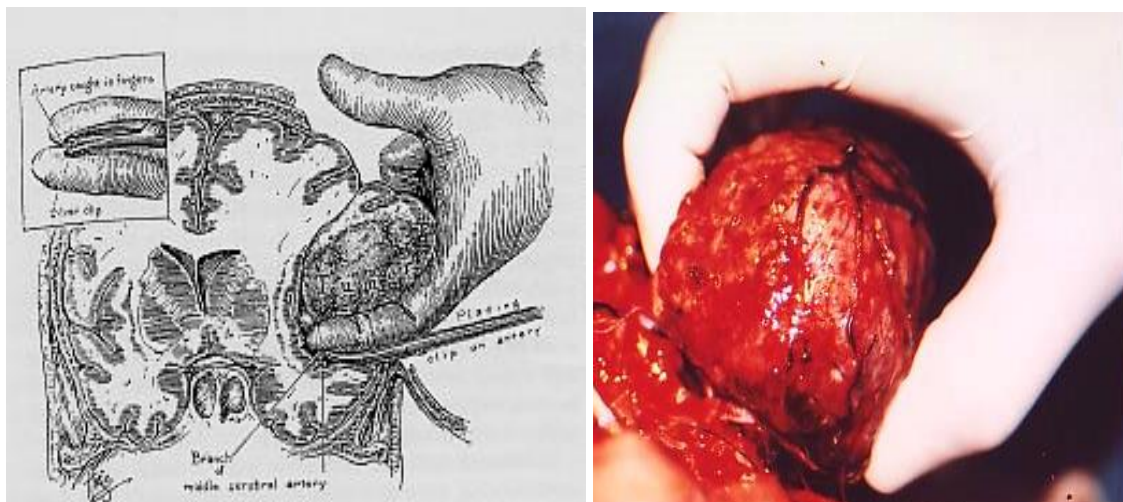


Fig. 1. Representación esquemática de una remoción tumoral total (Walter Dandy, En Lewis Practice of Surgery, Hagerstown, Harper and Row, 1932). Fig. 2. Exéresis tumoral cerebral (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

La palabra cáncer proviene del latín, que significa cangrejo y la humanidad ha mantenido durante toda su existencia una estrecha relación con esta enfermedad. Así tenemos, la descripción hecha por Hipócrates al observar la semejanza de algunos tumores con la carne de pescado, denominándolos tumores carnosos y cuando tenían una distribución que recordaba el despliegue de las patas de la langosta, sugirió llamarlo cáncer (1). En realidad, este pobre crustáceo, maldecido por nosotros, no es el culpable de nuestra desgracia, sino que, la disposición radiante de sus patas, recuerda a los cordones tumorales que invaden los tejidos circundantes y que le dan, en cierto modo, su apariencia morfológica.

### Concepto de tumor

Se entiende por tumor a la alteración patológica que sufre un órgano a causa de la proliferación anormal de las células que lo componen. Entendiéndose así, los tumores pueden ser benignos y malignos, atendiendo a las siguientes características:

BENIGNO	MALIGNO
<p>Curso más favorable.            Crecen apartando los tejidos, sin destruirlos.            Están provistos de una cápsula.            Límites precisos.            No metastizan.            No repercute en el estado general.            No tienen propiedad anaplásica.            No recidiva cuando se extirpa.            Rara vez conduce a la muerte.</p>	<p>Curso menos favorable.            Crecen infiltrando y destruyendo los tejidos.            No tienen cápsula.            Límites imprecisos.            Metastizan con frecuencia.            Repercute en el estado general.            Tienen propiedad anaplásica.            Recidiva frecuente tras la extirpación.            Ineludiblemente conduce a la muerte.</p>

### Propiedades del tumor

1. **Autonomía.** Los tumores crecen y se desarrollan independientemente de los influjos reguladores que limitan o retienen la proliferación de las células normales.
2. **Anaplasia o indiferenciación.** Es la pérdida de la capacidad para formar estructuras y productos tisulares específicos. Esta anaplasia puede ser de carácter morfológico y funcional.
3. **Infiltrantes.** Capacidad de las células de enraizar y destruir los tejidos sanos circundantes.
4. **Metástasis.** Es la forma principal de expansión de las células mediante la siembra a distancia.

### Teorías históricas de la génesis tumoral (1)

1. **Teoría de Cohnheim.** Plantea el papel oncogénico multipotencial de los restos embrionarios en la génesis tumoral a partir de los rudimentos germinativos, desprendidos en el proceso de embriogénesis. Esta teoría tiene como principal objeción que la mayoría de los tumores se presentan en la edad avanzada y en órganos sin una compleja embriogénesis.
2. **Teoría de Ribbert.** Plantea que el organismo esta creando constantemente estos rudimentos y que igualmente los va eliminando sistemáticamente, durante toda la vida.
3. **Teoría de Virchow.** Plantea que todo elemento traumatizante (factores irritativos físicos y químicos) conduce a una multiplicación incontrolable de la célula y que por ello se producen tumores en los órganos abiertos como la vía respiratoria, tubo digestivo, aparato genital, etc.
4. **Teoría de la desviación biológica.** La mutación espontánea de una célula conduce a su reproducción exuberante.
5. **Teoría de Fischer-Vaselce.** Plantea que producto de diferentes traumatismos un tejido al final se regenera, pero queda expuesto a sufrir una mutación cancerígena por factores aún no identificados.

### Teorías contemporáneas de la génesis tumoral

1. **Teoría química.** Se han identificado algunos cancerígenos como los hidrocarburos aromáticos, colorantes químicos (anilina), nitrocompuestos, alfatoxinas, etc.
2. **Teoría vírica.** Algunos virus oncogénicos al contactar la célula sensible, son conducidos a su desprotección viral, liberando su ácido nucleico, el cuál se

introduce a nivel citoplasmático y luego nuclear, interfiriendo la codificación genética.

3. **Teoría polietiológica.** Plantea que el desarrollo tumoral es el resultado de múltiples agentes químicos, físicos y biológicos. Al respecto Petrov planteaba que se trataba de una reacción distrófico-degenerativa del organismo como respuesta a distintos factores nocivos externos e internos, que alteran la composición y estructura de los tejidos y células modificando su metabolismo. También sugiere que la alteración de factores hormonales e inmunológicos, así como los defectos en los mecanismos anticancerosos del organismo y la edad, son factores asociados.

### Factores de la génesis tumoral

**Genéticos.** La predisposición genética es infrecuente, aunque mantienen hechos a favor:

1. Las facomatosis, suponen una afección simultánea neural y epitelial de extirpe congénita y con carácter hereditario. Entre ellas destaca la enfermedad de von Recklinghausen (asociado a tumores del SNC y periférico: neurinomas o neurofibromas, gliomas o meningiomas); enfermedad de von Hippel-Lindau (asociado a la presencia de hemangioblastomas); enfermedad de Bourneville (asociado con gliomas), etc.
2. Se han descrito casos de gemelos que han desarrollado el mismo tipo de tumor (meduloblastoma).
3. Se han descrito familias (hermanos) con una incidencia elevada de tumores cerebrales por encima de la población normal.

### Físicos

1. **Traumatismos craneoencefálicos.** En general no se considera al TCE como un factor etiológico, excepto en casos raros de coincidencia del tumor con cicatriz por trauma. Cushing fue el único en defender esa hipótesis y describió a los meningiomas como ejemplo, pero la epidemiología ha demostrado que el meningioma es un tumor frecuente en la mujer y el hombre es quien se traumatiza más el cráneo, lo cuál hizo cuestionable la lógica de su razonamiento.
2. **Radiaciones.** La radiación puede inducir carcinoma de piel expuesta a dosis acumulativas, sin embargo, no está demostrado que provoque la aparición de tumores cerebrales. Hay cierta evidencia de aparición de meningiomas en zonas radiadas, sobretodo en niños. Se encuentra en discusión si la radioterapia podría inducir la malignización de determinados tumores, pero aún no se ha demostrado de forma fehaciente. Esta razón es aducida, por ejemplo, en contra de la radiocirugía, pero no se ha podido demostrar que la incidencia de los casos esporádicos radiados sea mayor que la incidencia normal.

### Químicos

1. **Derivados del antraceno.** Los estudios experimentales inducen la formación del tumor tras su implante cerebral, dependiendo de la especie, edad, dosis, vía de administración, estructura química, etc. Las sustancias como el benzopireno, metilcolantreno y derivados de la quinolina producirían meningiomas, fibrosarcomas, meduloblastomas, gliomas y ependimomas.

2. **Nitritos y compuestos nitrosos.** Las nitrosureas son sustancias neurocarcinógenas y pueden producir tumores del SNC cuando se administran sistemáticamente.

### **Biológicos**

Es de conocimiento en la experiencia médica que, algunos virus, incluso obtenidos de tejidos humanos, son capaces de inducir tumores cerebrales cuando se inoculan intracerebralmente en una serie de animales. El número y tipo de tumor depende de la edad del animal y del sitio de la inyección.

### **Inmunodepresión**

Las situaciones de inmunosupresión (SIDA o inmunosupresión farmacológica) pueden favorecer la aparición de tumores como los linfomas primarios cerebrales y el sarcoma de Kaposi en los pacientes con SIDA.

### **Patogenia. Mecanismos de crecimiento**

1. **Por Expansión.** Crecen sobre un punto central produciendo compresión y destrucción del tejido adyacente. Si la neoplasia no esta influenciada por presiones externas, suelen ser esféricas y rodeadas por una cápsula de tejido gliótico cerebral o conectivo. El crecimiento es por proliferación celular. Este tipo de crecimiento lo presentan los tumores benignos y las metástasis.
2. **Infiltración o Invasión.** Es la extensión del tumor entre los intersticios del tejido que lo rodea, pudiendo llegar a gran distancia del origen. Para que haya infiltración, las células deben tener ciertas características como la capacidad de multiplicación, movilidad y poder fagocítico; posibilidad de elaboración de sustancias líticas o tóxicas, así como pérdida del control de crecimiento.
3. **Hemorragia intratumoral.** La hemorragia puede producirse debido al edema circundante y al aumento de la permeabilidad de los vasos intra y peri tumoral, generando en ocasiones un contenido quístico en su interior.

### **Formas de crecimiento**

1. **Metástasis dentro del SNC.** El concepto de metástasis implica el crecimiento tumoral en sitios lejanos, por llegada de células a través de vasos sanguíneos o linfáticos. Los tumores que presentan mayor capacidad de siembra por vía del líquido cefalorraquídeo (LCR) son los tumores neuroectodérmicos primitivos (meduloblastoma y pinealoblastoma), los tumores de células germinales (tumores de la glándula pineal) y el ependimoma.
2. **Metástasis fuera del SNC.** Son totalmente excepcionales. Las localizaciones más frecuentes son en el pulmón, hígado, huesos, pleura o riñón. Los tumores que pueden metastatizar son el meningioma, el meduloblastoma y más raro, los gliomas, en ese orden de frecuencia. También es posible que ocurra por otros mecanismos yatrogénicos, por la manipulación quirúrgica, sobre todo, tras la colocación de una derivación ventrículo-peritoneal (con siembras en peritoneo), como tratamiento de la hidrocefalia producida por un tumor con tendencia a siembras vía LCR.
3. **Crecimiento difuso.** Originalmente un tumor es una masa visible, aunque a veces las neoplasias no forman masas y se presentan de forma difusa e infiltrante en el parénquima cerebral (gliomatosis cerebri) o a nivel de todo el espacio subaracnoideo (carcinomatosis meníngea).

4. **Crecimiento múltiple y multicéntrico.** Se denomina múltiple cuando hay más de una masa tumoral: meningiomatosis múltiple. El concepto de multicéntrico se reserva a la situación en que la misma masa tumoral crece en diferentes focos aparentemente independientes: gliomas multicéntricos.
5. **Recidivas.** Es la forma más frecuente de manifestarse la reproducción tumoral, aún cuando se haya asegurado inicialmente su exéresis total y evidenciado en las pruebas de neuroimagen su desaparición total, volviendo a aparecer en el mismo lugar. A veces puede generarse confusión y se denomina incorrectamente recidiva a la continuidad en el crecimiento tumoral que no fue extirpado en su totalidad.

### Localización

Aunque no hay una perfecta correlación con las dos formas de crecimiento anteriormente referido, existe una clasificación general de los tumores, según estén dentro del propio parénquima cerebral o se generen fuera de él, denominándose:

1. Intraparenquimatoso (intraaxial).
2. Extraparenquimatoso (extraaxial).

En cuanto a los compartimentos en los que se localiza un tumor, se diferencia tres zonas principales:

1. Supratentorial. Cuando afectan las estructuras cerebrales corticales y subcorticales situados por encima de la tienda del cerebelo.
2. Infratentorial. Cuando afectan el tronco cerebral, cerebelo y pares craneales (del III al XII), que como se saben, están situadas por debajo de la tienda del cerebelo.
3. Intraventricular. Cursan con hidrocefalia obstructiva.

### Algunas características tumorales

1. Frecuencia constante de tumores que aparecen a nivel craneal y medular.
2. Tumores como el adenoma, craneofaringioma, neurinoma del acústico, meningioma y oligodendroglioma habitualmente tienen localizaciones estables.
3. Tumores como el glioblastoma o gliosarcoma multiforme, como el hemangiopericitoma, condrosarcoma, histiocitoma fibroso maligno, rhabdomyosarcoma y sarcomatosis meníngea son malignos, altamente infiltrantes, invasivos, de rápido crecimiento y mal pronóstico.
4. Tumores como los meningiomas, tumores osteocartilaginosos, lipoma e histiocitoma fibroso son compresivos, benignos, de lento crecimiento y de mejor pronóstico.
5. Se han descrito incidencias de gliomas en familias, aunque no se tiene claro el factor genético, en los casos de neurofibromatosis, existe evidencias claras de un factor hereditario.
6. El factor de la edad y el sexo son importantes. Así, por ejemplo, los meningiomas son frecuentes en el sexo femenino alrededor de los 50 años y los astrocitomas frecuente en la infancia y sexo masculino.

**Pronóstico y Escala de Karnofsky (2)**

Actividades	Puntuación	Equivalente físico
Normal, sin quejas, faltan indicios de enfermedad.	100	Capaz de trabajo y actividad normales, sin necesidad de cuidados especiales.
Llevar a cabo una actividad normal con signos o síntomas leves.	90	
Actividad normal con esfuerzo. Algunos signos o síntomas morbosos.	80	
Capaz de cuidarse, incapaz de actividad normal o trabajo activo.	70	No apto para el trabajo. Capaz de vivir en la casa, satisfacer la mayoría de sus necesidades. Necesita una ayuda de importancia variable.
Requiere atención ocasional; pero es capaz de satisfacer la mayoría de sus necesidades.	60	
Necesita ayuda importante y asistencia médica frecuente.	50	
Incapaz, necesita ayuda y asistencia especiales.	40	Incapaz de satisfacer sus necesidades, necesita asistencia equivalente a la de un hospital. La enfermedad puede agravarse rápidamente.
Totalmente incapaz, necesita hospitalización y tratamiento de soporte activo.	30	
Gravemente enfermo. Tratamiento activo necesario.	20	
Moribundo, irreversible.	10	
Muerto.	0	Muerto

**CLASIFICACIÓN****PRIMARIOS****Neuronales**

1. Meduloblastoma: tumor neuroectodérmico primitivo.
2. Ganglioneuromas.
3. Gangliogliomas.
4. Pineocitomas.
5. Pineoblastomas.

**Gliomas****Astrocíticos**

1. Astrocitoma pilocítico (Grado I OMS).
2. Astrocitoma (Grado II OMS).
3. Astrocitoma anaplásico (Grado III OMS).

4. Glioblastoma multiforme (Grado IV OMS).
5. Xantoastrocitoma pleomórfico
6. Astrocitoma subependimario de células gigantes

#### Oligodendrogliales

1. Oligodendroglioma.
2. Oligodendroglioma anaplásico.

#### Ependimomas

1. Ependimoma.
2. Ependimoma anaplásico.
3. Ependimoma mixopapilar.
4. Subependimoma.

#### Mixtos

1. Oligoastrocitoma.
2. Oligoastrocitoma anaplásico.

#### Plexos coroides

1. Papiloma del plexo coroide.
2. Carcinoma del plexo coroide.
3. Quistes coloides.

#### Meníngeos

1. Meningiomas.
2. Meningioma atípico.
3. Meningioma papilar.
4. Meningioma anaplásico (maligno).
5. Mesenquimatosos no meningoteliales.

#### Células de Schwann

1. Schwannomas.
2. Neurofibromas.

#### Tumores de remanentes embrionarios

##### Ectodérmicos

1. Craneofaringioma.
2. Quiste dermoide.
3. Quiste epidermoide

##### Germinomas

1. Carcinoma embrionario.
2. Tumor del seno endodermal.
3. Coriocarcinoma.

4. Teratoma.

#### **Origen incierto (vascular?).**

1. Hemangioblastomas. Suelen asociarse a enfermedad de von Hippel Lindau.
2. Células reticuloendoteliales: Linfoma maligno primario del SNC: asociado a vejez y estados de inmunocompromiso.
3. Plasmocitoma.
4. Sarcoma granulocítico.
5. Células adenohipofisarias.

### **SECUNDARIOS**

#### **Metastáticos**

1. Cáncer de pulmón: 35%.
2. Melanoma maligno: 12-49%.
3. Cáncer de mama: 9-21%.
4. Cáncer de tracto urinario: 9-17%.
5. Cáncer de esófago y estómago: 6%.

#### **Tumores que se extienden a la cavidad intracraneal.**

1. Paraganglioma (tumores del glomus yugular y carotídeo).
2. Cordoma.
3. Condroma.
4. Condrosarcoma.
5. Carcinoma.

#### **Aspectos metabólicos del tumor**

Otto Heinrich Warburg, Premio Nobel (1931), demostró que los tumores producen mucho ácido láctico a partir de la glicólisis. Eso sucede tanto invitro como in vivo y es válido para procesos de metabolismo aerobios y anaerobios, en diferente medida según el tipo de cáncer. Además, las células tumorales se caracterizan por la incapacidad de reprimir la glicólisis en presencia de oxígeno. Warburg, concluye: todas las células corporales normales cubren sus necesidades de energía mediante la respiración de oxígeno, solo las células cancerosas pueden cubrir sus necesidades de energía mediante una fermentación. Esta es la diferencia más grande que uno pueda imaginarse (3).

#### **Fisiopatología**

La fisiopatología explica porque una lesión pequeña, produce todo un cortejo sintomático complejo.

1. Los tumores pueden localizarse estratégicamente lesionando las principales vías ascendentes y descendentes del SNC, causando una disfunción severa.
2. El cerebro y la médula están contenidos dentro de un continente relativamente rígido, por lo que, la neoplasia traería como consecuencia una compresión y sintomatología inmediata.
3. Los vasos tumorales no poseen barrera hematoencefálica. Por ello el sistema vascular tumoral puede ser potencialmente tóxico al permitir el paso de



sustancias al cerebro, causando edema y compresión a los demás órganos vecinos.

### Los síntomas

Son causados por tres mecanismos:

1. El tumor invade, irrita y reemplaza el tejido cerebral o medular normal. Este mecanismo es particularmente característico de los gliomas infiltrativos de bajo grado y raramente ocurre en el tumor metastático.
2. El tumor y el edema cerebral comprimen el tejido cerebral y sus vasos sanguíneos produciendo isquemia.
3. Los tumores del III o IV ventrículo o de las leptomeninges, obstruyen las vías de drenaje del LCR causando hidrocefalia.

### Síntomas de falsa localización

Los síntomas de falsa localización sugieren la afección de determinada área topográfica cerebral, sin embargo, están afectadas otras áreas distintas a las esperadas inicialmente. Esta falsa localización está determinada por mecanismos y variaciones anatómicas personales. Tenemos como ejemplos:

1. Una hemiplejía homolateral a la lesión, puede deberse a una herniación transtentorial que desplaza el pedúnculo cerebral contralateral contra la incisura del tentorio (síndrome de Kernohan).
2. La diplopía por paresia del VI nervio craneal derecho, puede sugerir una lesión unilateral del tallo cerebral o del nervio craneal, sin embargo, la misma puede resultar por el desplazamiento o compresión unilateral del VI nervio en la base cerebral por la hipertensión endocraneana en sí.
3. La hemianopsia, puede sugerir una lesión a nivel de las cintillas o de la radiación óptica, sin embargo, puede ser causada por la herniación cerebral que comprime la arteria cerebral posterior.
4. Un número de parálisis de nervios craneales no necesariamente sugiere los efectos del desplazamiento del tallo cerebral o una lesión del ángulo pontocerebeloso, también pueden ser causados por una multineuritis unilateral.

### Síndromes tumorales

1. **Síndrome de hipertensión endocraneana**, provocada por la masa tumoral, edema cerebral o la obstrucción del flujo del LCR.
2. **Síndrome deficitario focal**, consiste en la destrucción, compresión o distorsión local del tejido cerebral o nervios craneales que origina deficiencias neurológicas específicas.
3. **Síndrome convulsivo**, también denominado inestabilidad electroquímica local que produce la aparición de crisis epilépticas generalmente convulsivas.
4. **Síndrome tumoral cráneo-cerebral**. Algunos tumores intracraneales pueden protruir el cráneo, permitiéndonos inspeccionar, palpar, percutir y hasta auscultar un tumor. Los meningiomas son tumores que con frecuencia producen hiperostosis craneal.

### Herniación cerebral

Las herniaciones son desplazamientos de estructuras nerviosas entre los diversos compartimientos intracraneales creados por extensiones de la duramadre o entre la fosa posterior y el canal raquídeo, provocado por gradientes de presión local,

ocasionando deterioro neurológico general y buena parte de los denominados falsos signos de localización. Algunas de las localizaciones más frecuentes son:

1. **Herniación subfacial.** Herniación del cíngulo por debajo de la hoz cerebral.
2. **Herniación transtentorial central.** Las estructuras diencefálicas, se hernian a través del tentorio.
3. **Herniación transtentorial lateral (uncal).** Es la herniación del uncus temporal a través del tentorio.

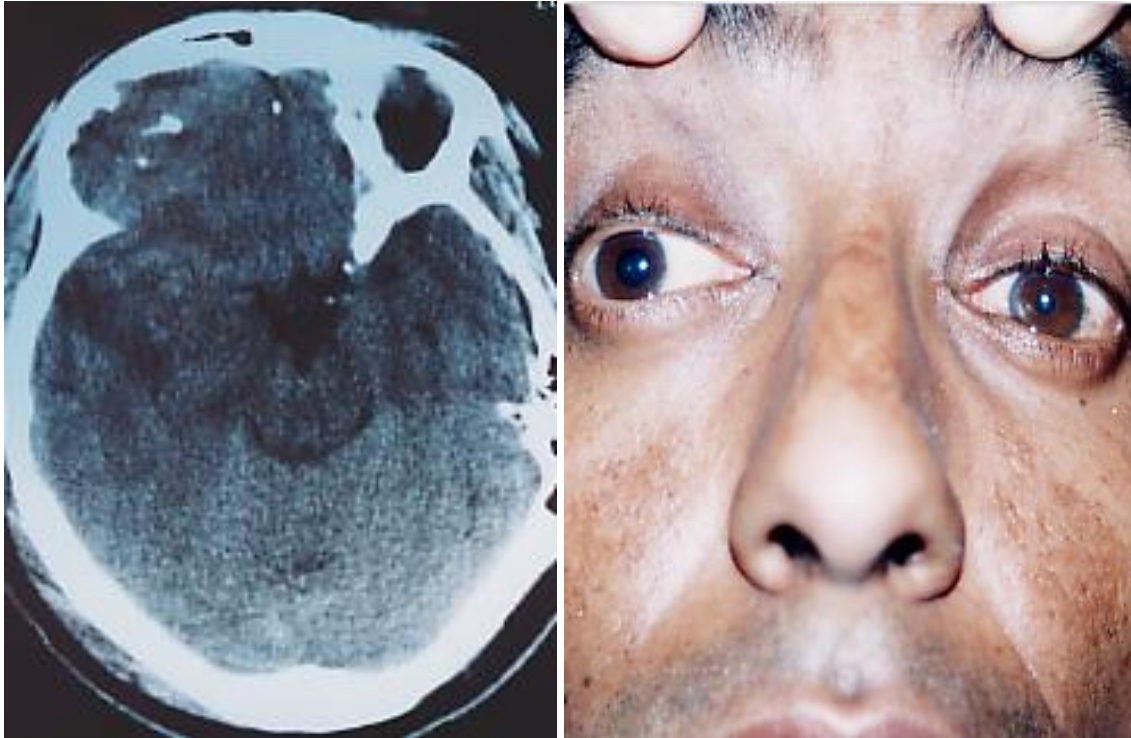


Fig. 1. TC-Cráneo. Herniación del uncus temporal derecho con compresión lateralmente del mesocéfalo en un glioma. Fig. 2. Midriasis derecha por oftalmoplejía del III par craneal (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

4. **Herniación del culmen cerebeloso.** Herniación cerebelosa hacia el espacio supratentorial a partir de la fosa posterior.
5. **Herniación amigdalal.** Existe herniación de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno.
6. **Herniación transcalvaria.** Herniación cerebral a través de una ventana ósea.

#### Diagnóstico topográfico de la lesión tumoral cerebral

1. **Síndrome frontal.** Región prefrontal: irritabilidad, depresión, moria, trastornos de memoria, conducta o personalidad, crisis convulsivas parciales simples o complejas. Región premotora: crisis parciales motoras contralaterales y déficit motor progresivo (hemiparesias, hemiplejías). Región frontobasal: trastornos psíquicos, afasia motora en hemisferio especializado para el lenguaje y crisis parciales complejas.
2. **Síndrome parietal.** Región retrorolandica: estereó agnosia, crisis parciales sensitivas simples y complejas, y crisis sensitivo-motoras. Región parietal posterior: acalculia, agrafia, confusión derecha-izquierda, alexia, agnosia digital, crisis parciales sensitivas.

3. **Síndrome temporal.** Región lateral: crisis parciales sensoriales con alucinación auditiva y vertiginosa, y afasia de Wernicke en el hemisferio especializado para el lenguaje. Región medial: crisis uncinadas, crisis parciales complejas, automatismos motores y cuadrantopsia homónima superior.
4. **Síndrome occipital.** Hemianopsia homónima, cuadrantopsia homónima superior o inferior, agnosia visual, alucinaciones visuales, metamorfopsias, micropsias, macropsias y síndrome de Antón.

### Exámenes complementarios

1. **Tomografía computarizada (TC) de cráneo.** Detecta la gran mayoría de los tumores intracraneales, calcificaciones, hemorragias o lesiones óseas incidentales. Es útil como prueba de rastreo inicial por la rapidez que se realiza y es más económica. Resulta insuficiente para las patologías medulares, del tallo cerebral, fosa posterior, base craneal o infiltrativas de sustancia blanca.
2. **Resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral.** Muestra mayor resolución que la TC, sin evidenciar artefactos óseos. La administración de sustancia paramagnética (gadolinio) aumenta la sensibilidad a las lesiones isointensas o intramedulares. A diferencia de la TC, no utiliza radiación en su realización. En la actualidad, se están aplicando técnicas metabólicas (espectroscopía) y funcionales (perfusión y difusión) en la evaluación de los tumores cerebrales (4).
3. **Angiografía cerebral.** Solamente se justifica en lesiones tumorales para confirmar su naturaleza, aferencia o eferencia vascular, como por ejemplo los meningiomas que comprometen el seno cavernoso o para descartar un aneurisma como diagnóstico diferencial.
4. **Punción lumbar.** Está indicada cuando exista sospecha de invasión meníngea de la tumoración (carcinomatosis o gliomatosis meníngea). En el resto de las lesiones tumorales está contraindicada por el peligro de herniación cerebral.
5. **Biopsia cerebral.** Mediante craneotomía o biopsia estereotáctica, guiada por TC o RMN, permitiendo el diagnóstico histológico preciso. Permite planteamientos pronósticos y terapéuticos.

### Tratamiento de la patología tumoral

#### Tratamiento médico

1. Tratamiento antiedema cerebral. Puede utilizarse el manitol a un cálculo de 1mg/Kg en infusión intravenosa a pasar en 15 minutos, si el peligro de herniación es inminente. La dosis de mantenimiento se puede calcular entre 0,5-2 mg/Kg/día, dividido en 6 dosis cada 4 horas.
2. Cloruro de potasio. Debe administrarse en cada frasco de venoclisis, puesto que el manitol, así como otros diuréticos, conllevan a la pérdida corporal de potasio.
3. Tratamiento esteroideo. Los corticoides mejoran considerablemente los síntomas en el paciente con lesión tumoral cerebral y espinal por descenso de la hipertensión intracraneal y reducción del edema cerebral perilesional. Los síntomas mejoran después de pocos minutos y pueden sentirse asintomáticos luego de 24-48 horas. El mecanismo por el cual mejora aún se desconoce; sin embargo, se cree que se debe al descenso del flujo de agentes hidrosolubles que cruzan la barrera hematoencefálica disrrupta. También, permiten inhibir la entrada de agentes quimioterapéuticos dentro del tumor. La dexametasona es el esteroide de elección a una cantidad de 16mg diario, dividido en cuatro dosis. Aunque, la dexametasona por su efecto linfofítico puede causar necrosis tumoral.

4. Tratamiento antiepiléptico. Se utiliza en pacientes con crisis convulsivas en el diagnóstico o durante su evolución. En nuestro centro siempre se ha utilizado como profilaxis post quirúrgica la fenitoina de 100mg cada 8 horas. La administración de anticonvulsivantes cuando el paciente está con tratamiento antineoplásico debe tomar las siguientes consideraciones: la carbamazepina, la fenitoina y el fenobarbital, reducen los niveles séricos de los diversos antineoplásicos y de otros fármacos. El ácido valproico, aumenta los niveles de algunos antineoplásicos, lo que puede producir toxicidad (5).
5. Tratamiento analgésico. El dolor incrementa la presión intracraneal, nunca debe faltar la analgesia adecuada. El medicamento ideal es el metamizol 1g cada 6 horas, al permitir la monitorización neurológica, sin causar alteración del nivel de conciencia.
6. Tratamiento antiulceroso. Las úlceras de Cushing son afecciones frecuentes en estas entidades y podría verse facilitada por el uso de esteroides. Lo que precisa que el paciente esté protegido con antiácidos H2 o inhibidores de la bomba de protones. El Omeprazol 20mg cada 12 horas es la mejor profilaxis.

### **Cirugía convencional**

La cirugía a cielo abierto es el tratamiento más utilizado y seguro, permitiendo ver la lesión tumoral en su extensión y naturaleza. Con la ayuda del microscopio quirúrgico, se hace más factible realizar una resección tumoral total (meningiomas, metástasis, etc.), sin causar daño del tejido cerebral adyacente. Asimismo, logra una citorreducción importante (gliomas o tumores mal definidos), resolviendo el conflicto continente-contenido y por ende una mejoría de la calidad de vida.

En las patologías extraaxiales, en la mayoría de ocasiones, se obtiene una exéresis total y en las intraaxiales, habitualmente la exéresis es parcial. Últimamente, se han incorporado equipos de RMN abiertos en los quirófanos lo cual permite resecciones más radicales.

La cirugía convencional está expuesta a algunas complicaciones post operatorias como: hemorragia del lecho quirúrgico, edema citotóxico, fístulas de LCR, meningitis, aparición de déficit neurológico post operatorio, especialmente paresias o hemiplejías, anisocoria, etc.

La hidrocefalia es una entidad frecuente en la patología tumoral cerebral, la misma que debe ser intervenida quirúrgicamente, antes de procederse al ataque directo de la entidad tumoral.

### **Neurocirugía estereotáctica**

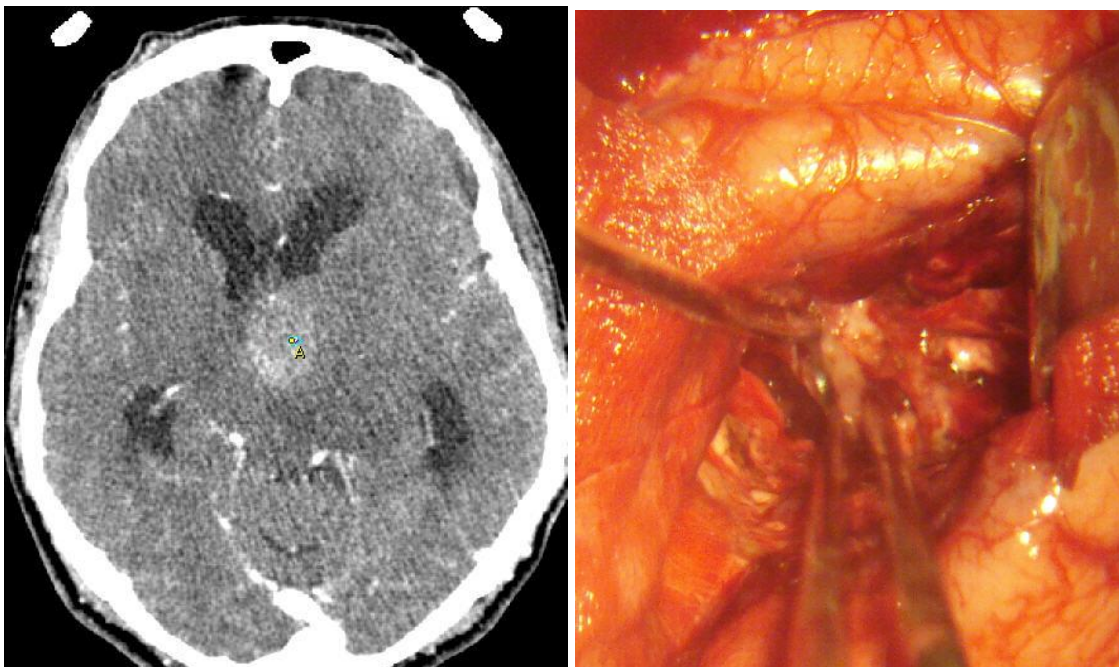
Se denomina neurocirugía mínimamente invasiva al proceder quirúrgico encaminado al tratamiento de lesiones intracraneales utilizando métodos quirúrgicos que no provoquen daño innecesario a los tejidos vecinos a través de abordajes optimizados y que logren el objetivo propuesto. Etimológicamente estereotáctica deriva del griego stereo-espacial, tridimensional y tasto-tocar. Consiste en localizar un punto o volumen intracraneal de manera muy precisa y reproducible mediante un sistema de coordenadas cartesianas (6-12).

Sus indicaciones están precisadas para biopsias (neoplasias cerebrales profundas, sobre todo ubicadas cerca de áreas elocuentes; neoplasias de tallo cerebral; lesiones múltiples; y pacientes en quienes esté contraindicado la anestesia general), colocación de implantes radiactivos para braquiterapia, drenaje de quistes tumorales:

craneofaringiomas, gliomas quísticos, etc., y asistencia a otras técnicas como la endoscopia y radiocirugía.

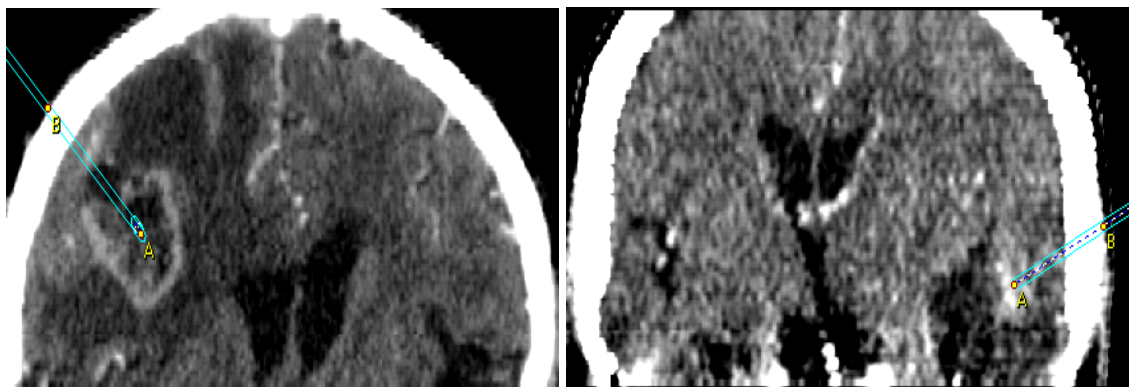
Sus ventajas generales pueden resumirse en tiempo quirúrgico y estadía hospitalarias cortas; costos de salud menores a mediano y largo plazo a pesar de la inversión inicial para su introducción; convalecencia y rehabilitación rápida con resultados quirúrgicos óptimos; escasas complicaciones y disminución de la morbilidad quirúrgica. Sus ventajas particulares son la selección de una o varias dianas, planificar abordajes, localizar zonas elocuentes y el cálculo del volumen tumoral; localización exacta de la craneotomía-keyhole, proporcional al tamaño del tumor, con simulación automatizada en el transoperatorio; apertura simple y exacta de los planos quirúrgicos; orientación tridimensional exacta durante toda la intervención facilitada por la guía estereotáctica; mejor reconocimiento de la interfase tumor-tejido normal, con mayor probabilidad de resecciones totales y menor índice de recidivas; menor retracción cerebral y daño de tejido cerebral normal por pérdida de orientación espacial.

Sus complicaciones y limitaciones son la hemorragia intracerebral post-biopsia; en caso de resecciones tumorales las complicaciones propias del proceder, aunque menores que en cirugías convencionales; pérdida de las referencias anatómicas al progresar la cirugía tumoral, por lo cual las tendencias actuales consisten en integrar éstas técnicas con sistemas de imagen intraoperatorios como Ultrasonografía y RMN; costo elevado, sin embargo, han de compensarse con un beneficio para el paciente.



Exéresis de un glioma cerebral guiado por cirugía estereotáctica. Fig. 1. Glioma talámico izquierdo. Fig. 2. Localización exacta de la craneotomía key-hole, proporcional al tamaño del tumor (Cortesía del Dr. Fredy Gutiérrez Muñoz. Hospital Universitario Manuel Ascunce Doménech, Camagüey – Cuba).





Cirugía estereotáctica. Fig. 1. Resección de metástasis cerebral profunda. Fig. 2. Resección de nódulo mural y drenaje de quiste tumoral (Cortesía del Dr. Fredy Gutiérrez Muñoz. Hospital Universitario Manuel Ascunce Doménech, Camagüey – Cuba).

### Neuroendoscopía

Tecnología necesaria para su aplicación: endoscopios rígidos de variadas longitudes y ángulos de visión con fuentes de xenón, brazo fijador, sistema de cámara, monitor digital, pieza de mano-microdrill e instrumentos de endoscopía intracraneal y electrocoagulación.

En la enfermedad neoplásica la neuroendoscopía tiene la siguiente aplicación práctica (13-15): proceder de elección para toma de biopsia en lesiones tumorales intra y paraventriculares (tumores pineales, germinales, craneofaringiomas, ependimomas, meningiomas, papilomas del plexo coroides, gliomas paraventriculares, quiasmáticos con extensión al III ventrículo, etc.); resección de tumores quísticos intraventriculares o aspiración-drenaje de su contenido (fenestración del quiste, ventrículo-cistostomía, ventrículo-cisto-cisternostomía o marsupialización) en: quistes coloides, pineales, quistes de craneofaringiomas, aracnoideos, cuadrigeminales, parasitarios (neurocisticercosis); resección de tumores sólidos intra o paraventriculares pequeños y delimitados con ayuda del aspirador ultrasónico adaptado al canal de trabajo del endoscopio (además se recomienda el uso de la guía estereotáctica si no existe hidrocefalia); derivaciones de LCR a las cisternas basales en patologías tumorales que obstruyan su libre circulación: ventriculostomía mediante fenestración del piso del III ventrículo (tercer ventriculocisternostomía), septostomía y derivación látero-cuadrigeminal; y permite la evacuación de hemorragias intraventriculares por sangramientos tumorales.

Tiene las siguientes ventajas: abordaje mínimamente invasivo y poco traumático; visión directa de la anatomía ventricular individual y del sitio de toma de muestra para biopsia o de la lesión; toma de muestra de LCR para marcadores tumorales y antigénicos; tratamiento simultáneo de la hidrocefalia mediante tercer ventriculostomía; disminuye la posibilidad de sangramiento por visualizarse el sitio de punción, permite la electrocoagulación e irrigación; y puede servir de asistencia a la microcirugía en lesiones grandes permitiendo visualización en profundidad y con iluminación óptima.

Sus complicaciones reportadas incluyen la hemorragia intraventricular que puede controlarse mediante coagulación y/o irrigación continua; daño a estructuras superiores a la visión del cirujano por mala manipulación del endoscopio, provocando sangramientos venosos (vena septal o talamoestriada), intracerebrales, subdurales, etc.; hipertensión endocraneana y bradicardia refleja por exceso de irrigación; otros como higroma subdural, infecciones de LCR, fístula de LCR. La neuroendoscopía no permite el uso bimanual del cirujano a la hora de disecar tumores de grandes

magnitudes y en caso de ventrículos pequeños o virtuales debe apoyarse de un neuronavegador.

### **Endoscopia de la base craneal. Abordajes e indicaciones**

El corredor endonasal se divide en cuatro corredores principales. El corredor transnasal: Abordaje Transcribiforme (Expone la fosa craneal anterior en la fisura interhemisférica y el surco olfatorio, se reseca la lámina cribiforme y cresta galli, permitiendo tratar meningiomas del surco olfatorio, esteseoneuroblastomas, tumores de senos nasales, etc). Abordaje Transclival (Expone los 2/3 inferiores del clivus. Pueden researse meningiomas petroclivales, cordomas, condrosarcomas, teratomas y tumores de senos nasales). Abordaje Transodontoideo (Expone la unión cráneo-vertebral/odontoidea. Si se reseca agujero magno y cóndilo occipital medial puede tratarse lesiones como meningiomas de agujero magno y cordomas. Si la resección se extiende al arco anterior de C1, odontoides y cuerpo superior de C2, pueden tratarse meningiomas del agujero magno e invaginación basilar) (16).

El corredor transesfenoidal que presenta las variedades siguientes: Abordaje Transsellar (expone silla turca, es la utilizada clásicamente para los adenomas pituitarios). Abordaje Transtubérculo sellar o transplanum esfenoidal (expone la cisterna suprasellar y prequiasmática. Útil para la remoción de meningiomas del plano esfenoidal, macroadenomas con crecimiento suprasellar, craneofaringiomas, gliomas de nervio óptico). Abordaje Transclival subsellar (expone el tercio superior del clivus, para lo cual es necesario remover el clivus en su tercio superior, clinoides posteriores y dorso sellar. Si se une a su homólogo transnasal transclival puede denominarse panclival. Se utiliza para la remoción de macroadenomas pituitarios, craneofaringiomas retrosellares y meningiomas petroclivales). Abordaje Transcavernoso (expone el seno cavernoso medial para lesiones tumorales que infiltran estas estructuras como los macroadenomas extendidos al seno cavernoso).

El corredor transetmoidal presenta tres variedades: Abordaje Transfóvea etmoidal (expone la fosa craneal anterior). Abordaje Transorbitario (expone el ápex orbitario para lo cual es necesario la apertura de las paredes lateral y anterior del seno esfenoidal). Abordaje Transesfenoidal (expone el seno cavernoso).

El corredor transmaxilar presenta el Abordaje Transpterigoideo, para su proceder es necesaria la apertura de los senos etmoidal y esfenoidal y exponer la fosa pterigopalatina, infratemporal, ápex petroso, seno esfenoidal lateral y seno cavernoso lateral (17,18).

En los abordajes endoscópicos key-hole el objetivo es enfocar la diana a tratar, eliminar muchos pasos innecesarios de los abordajes convencionales y preservar las estructuras neurovasculares vecinas. Son cuatro abordajes: transglabellar, supraorbitario, retrosigmoideo y subtemporal.

Las principales complicaciones de la endoscopia de base craneal pueden resumirse en: fístula de LCR, sangramiento del lecho quirúrgico, daño neurovascular directo; complicaciones endocrinas (diabetes insípida). Prácticamente no tiene limitaciones debido a que puede utilizarse la bimanualidad del cirujano ayudado por los diferentes tamaños de los endoscopios, los ángulos de visión disponibles y los brazos fijadores (19).

### **Radiocirugía estereotáctica**

La radiocirugía estereotáctica es un elemento terapéutico indispensable para la práctica de la neurocirugía y radioterapia moderna. Este método fusiona la neurocirugía estereotáctica con la neuroimagenología y las técnicas de tratamiento radiooncológico, permitiendo el tratamiento de lesiones intracraneales benignas, malignas, profundas y múltiples, seleccionados cuidadosamente, donde la manipulación quirúrgica estaría asociada a un significativo riesgo de secuelas neurológicas (20).

Se basa en la aplicación de altas dosis de radiación ionizante a lesiones del SNC – con el objetivo de destruirlas o detener su crecimiento – mediante principios y métodos estereotácticos, en sesión única o mediante fraccionamiento de la dosis total en número no mayor de 5 sesiones y con muy altos niveles de precisión y conformación.

El principio biofísico plantea que esta variante terapéutica se basa en emplear tantos haces de radiación ionizante (mediante finos haces de radiación de cobalto 90) como sea necesario de manera que la dosis de cada uno por separado sea inocua para los tejidos que atraviesa pero que en el punto de convergencia de todos ellos se logre el efecto deseado (muerte celular) al producirse una sumatoria de la energía de los mismos (21).

Las indicaciones están restringidas a los tumores primarios intracraneales como los schwannomas vestibulares, los cuales constituyen una de las primeras neoplasias tratadas por este tipo de proceder con resultados excelentes, considerándose la primera alternativa terapéutica en lesiones únicas de hasta 3 cm. con un control mayor del 97%. Otras lesiones a tratar son el gliomas de bajo y alto grado (astrocitomas anaplásicos y glioblastomas multiformes); meningiomas de difícil localización y en vecindad a zonas elocuentes donde ha tenido una alta efectividad y control superior al 90% en meningiomas benignos; adenomas hipofisarios, craneofaringiomas; papilomas del plexo coroides; hemangioblastomas; hemangiopericitomas; hamartomas; meduloblastomas; tumores glómicos; pineocitomas y tumores pineales malignos; hamartomas; linfomas y tumores malignos de base craneal entre otros (22).

Otras indicaciones constituyen los tumores metastásicos intracraneales únicos o múltiples; tumores orbitarios; tumores espinales primarios y metastásicos.

Las complicaciones y limitaciones pueden resumirse en: radionecrosis, edema post-radiación, vasculitis, daño a estructuras vitales, tumores radioinducidos, deterioro visual, hipopituitarismo, neuropatías por radiación. Se ha reportado una mortalidad entre el 0,9 y el 3%, el elevado costo y desechos radioactivos en los casos que se utilicen fuentes de Cobalto (23).

En esta década ha hecho su aparición en el Perú, aunque el método esté solamente al alcance de cierta clase social, no se puede ser ajeno a sus nociones generales.

### **Tendencias actuales y futuras en la cirugía de mínima invasión**

1. Ampliación de las indicaciones quirúrgicas de la cirugía de mínimo acceso en los tumores intracraneales.
2. Apoyo a través del mapeo cerebral utilizando técnicas de imagen como la tractografía cortico-espinal por RMN, magnetoencefalografía, RMN funcional, PET-SPECT entre otras, para evitar lesión en áreas elocuentes, cuando se realice la exéresis de tumores cerebrales.
3. Progresión y desarrollo de los videoscopios.



4. Utilización de RMN intraoperatoria en la cirugía tumoral para conocer la extensión de la exéresis tumoral y mejorar en la orientación espacial a través del neuronavegador disponible.
5. Concepto de exoscopio-endoscopio y su utilidad en la cirugía tumoral de base craneal. Permite una visualización panorámica del campo quirúrgico y a la vez una visión cercana y directa de la lesión a tratar.
6. Uso de todas las tecnologías combinadas en salones inteligentes para el tratamiento óptimo de las patologías tumorales.

## **Radioterapia**

En pacientes con tumores de alto grado, la terapia de radiación prolonga la calidad y sobrevida del paciente. El método es efectivo para retardar el crecimiento de los tumores, sobre todos los invasivos y agresivos (gliomas anaplasicos, gliomas mixtos, meduloblastomas, etc).

El tratamiento radiactivo para los pacientes con gliomas de bajo grado es incierto y preferentemente no está indicado. Las radiaciones actúan a nivel biológico, depositando energía y produciendo desequilibrios en los átomos de las moléculas, mediante el daño directo del ADN o del agua intracelular, que, en función de la energía e intensidad de la radiación, llegan a producir la muerte celular en el volumen del espacio orgánico que ha sido sometido a su acción (24). Existen descripciones de casos en las que las radiaciones ionizantes pueden causar la aparición de tumores distintos al inicialmente irradiado (25), puesto que los tejidos sanos circundantes, también sufren el efecto descrito.

## **Braquiterapia**

La palabra braquiterapia procede del griego brachys que significa corto. Por tanto, la braquiterapia es el tratamiento radioterápico que consiste en la colocación de fuentes radiactivas encapsuladas dentro o en la proximidad de un tumor (distancia corta entre el volumen a tratar y la fuente radiactiva).

La historia de la braquiterapia se inicia en París en 1896, tras el descubrimiento de los rayos X por el alemán Wilhelm Roentgen y fue Becquerel quien descubrió las radiaciones invisibles emitidas por el uranio después de observar el ennegrecimiento de una placa fotográfica en contacto con cristales de urano. La posibilidad de implantar fuentes radiactivas directamente dentro del tumor, fue una estrategia ya sugerida en 1903 por Alexander Graham Bell. El primer caso ilustrado en la literatura médica de tratamiento con braquiterapia data de 1914, en Dublín, con el tratamiento de un sarcoma de parótida inoperable mediante braquiterapia intersticial.

La braquiterapia, denominada curiterapia o radioterapia interna, fue acuñada por Forsell en 1931, para diferenciarla de la radioterapia externa, donde la fuente radiactiva está lejos del volumen a tratar. Las fuentes encapsuladas son isótopos radiactivos en forma de tubos (Cesio 137), alambres (Iridio 192) o semillas (Iodo 131, Oro 198, Paladio 109) que se colocan intra tumoralmente. La inserción de estas sustancias se realiza en el quirófano y requiere anestesia local o general.

El objetivo es administrar dosis altas de radiación al tumor y dosis escasas a los tejidos normales de alrededor. Sólo puede emplearse en el tratamiento de tumores pequeños y no irradia áreas linfáticas. La ventaja frente a la radioterapia externa, es que los implantes radiactivos ofrecen la posibilidad de administrar una dosis alta al tumor, en un tiempo reducido y con un volumen bien delimitado alrededor del mismo,

con exposición reducida de las estructuras o tejidos adyacentes normales. Puede, la mayoría de veces, combinarse con la radioterapia externa.

Las características ideales de un radioisótopo utilizado en braquiterapia son: corto periodo de semi desintegración, alta actividad específica y la no producción de gases radiactivos.

### **Quimioterapia**

La quimioterapia se refiere al tratamiento mediante el empleo de fármacos, en las enfermedades neoplásicas, teniendo como objetivo primordial el impedir la reproducción de las células malignas, mediante su acción citostática o citotóxica. Esta acción conlleva a provocar una alteración celular en la síntesis de ácidos nucleicos, división celular o síntesis de proteínas, de las células malignas, ocasionando su destrucción.

La quimioterapia está indicada en algunos gliomas de alta malignidad. Su aporte no es significativo, sólo en casos muy especiales, cómo los oligodendro-astrocitomas anaplásicos. Es ideal para el tratamiento de los gliomas de alto grado, ya que estos invaden ampliamente el tejido cerebral y las células se encuentran a una gran distancia del origen primario. La quimioterapéutica sistémica es liposoluble y atraviesa la barrera hematoencefálica, actuando en todo el eje del SNC. Sin embargo, existen indicios de agentes o combinación de agentes quimioterapéuticos, que no tienen efecto sustancial en el tratamiento por las siguientes razones (26):

1. Algunas son liposolubles y no cruzan la barrera hematoencefálica. Algunos gliomas infiltrantes mantienen normal su barrera.
2. Las diferencias bioquímicas entre las células gliales y las células del glioma son escasas, por ello que altas dosis de quimioterapéuticos provocan daño del tejido cerebral normal.
3. Los gliomas tienen en su superficie un receptor del factor de crecimiento epidérmico. Los efectos quimioterapéuticos sobre determinado elemento son mínimos.
4. Los gliomas son heterogéneos. Sus anormalidades genéticas y bioquímicas solamente son detectados en un subgrupo de cada una de ellas. Por ejemplo, no todas las células de un glioblastoma multiforme expresan el receptor al factor de crecimiento epidérmico.

### **Genéticos**

Por ahora a título experimental, seguramente en el futuro tendrán decisiva importancia; se basan en la incorporación de genes supresores tumorales.

### **Consideraciones preoperatorias**

#### **Factores del paciente**

1. Edad.
2. Expectativa de vida.
3. Puntuación en la escala de Karnofsky.
4. Condición neurológica.
5. Condición médica asociada.

**Factores tumorales**

1. Seguridad. Referido a la certeza que el tumor es responsable del cuadro clínico.
2. Resecabilidad. Esta variable debe valorarse según la localización, tamaño, vascularización y compromiso del seno venoso.

**Garantía quirúrgica**

Uno de los grandes aportes que ha dejado la escuela del Dr. Sergio Vega Basulto, antes de realizar el procedimiento neuroquirúrgico, es garantizar la presencia de cinco actores principales, que conllevarán a una cirugía exitosa. Decía: “si uno de estos elementos falla o estuviera ausente, la mesa cojea o se cae”.

1. Neurocirujano. Debe estar al día en la revisión anatómica normal, anatomía patológica, relaciones tumorales con venas, arterias y nervios, debiendo planificar siempre lo “inesperado”. La fijación e incisión de la cabeza es responsabilidad y debe garantizarlo el propio cirujano.
2. Radiólogo. Los estudios de neuroimagen durante el pre, trans y post operatorio son indispensables.
3. Anestesiólogo. Es un elemento clave en el proceder, su experiencia garantiza una buena intervención. El uso del microscopio quirúrgico, electrocoagulación bipolar y la monitorización neurofisiológica son de uso obligatorio.
4. Intensivista. El médico neurointensivista debe tener experiencia en el manejo de estos pacientes y debe estar capacitado para el neuromonitoreo de la presión intracraneal. Asimismo, contar con exámenes de hemogasometría y toxicología.
5. Paciente. La preparación preoperatoria del paciente con esteroide, anticonvulsivante, drenaje ventricular (si fuera necesario), deshidratante cerebral, etc., conllevan a una mejor manipulación cerebral. En el intraoperatorio debe acolcharse las extremidades, el abdomen y el tórax deben estar libres.

## **CAPÍTULO II CARCINOMA EPIDERMÓIDE DEL CUERO CABELLUDO**

### **Historia**

En 1775 Percival Pott describió el carcinoma de escroto de los deshollinadores, en un niño que trepaba por el interior de las chimeneas para limpiarlas y fue el primer caso de carcinogénesis química conocida. Posteriormente, describieron otros casos de carcinogénesis por hidrocarburos en trabajadores textiles, que se debía al aceitado de las ruedas giratorias de las máquinas de hilar algodón, el aceite impregnaba la ropa y los genitales de los trabajadores, apareciendo carcinomas epidermoides de escroto y vulva. En 1809 Lambe relacionó los carcinomas epidermoides con el arsénico del agua potable. En 1822 Paris relacionó las emanaciones arsenicales derivadas de la fundición del cobre con el cáncer de escroto. En 1887 Jonathan Hutchinson denunció que el arsénico medicinal era carcinógeno (solución de Fowler). Marjolin en 1828 describió el desarrollo de un carcinoma sobre una cicatriz y dio lugar a la formación de úlceras carcinomatosas (úlceras de Marjolin). Por su lado, Friebe en 1902 presentó el primer caso de carcinoma epidermoide producido por rayos X. También el calor (radiaciones infrarrojas) está relacionado con la aparición de carcinoma epidermoide.

### **Concepto**

El carcinoma epidermoide es un tumor maligno de origen epitelial, infiltrante y destructor, que origina metástasis por vía linfática y hemática. Se ha constituido en la segunda neoplasia más frecuente detrás del carcinoma basocelular. Su mortalidad es escasa, pero las destrucciones y mutilaciones derivadas de ella son grandes. La competencia neuroquirúrgica viene cuando, producto de las secuelas tumorales, el defecto cutáneo y la osteólisis craneal, constituyen un gran defecto tisular. Esto se traduce en un reto para el neurocirujano quien debe garantizar la síntesis, la protección cerebral y la no recidiva tumoral, para lo cual tiene que tener pleno conocimiento de la patología.

### **Etiología**

El medio que nos rodea es cada vez más agresivo con nuestro cuerpo y, en particular, con nuestra coraza cutánea, debido a múltiples factores, como polución, radiaciones solares, destrucción de la capa de ozono y otros, que poco a poco van debilitándola.

Las pieles más sensibles, más indefensas a estas agresiones son las pieles claras, que van a ir debilitándose paulatinamente con el paso del tiempo e ir degenerándose mucho más rápidamente que las pieles oscuras.

La melanina actúa como protectora de la piel contra las radiaciones solares (de ahí que en los sitios en los que hay mucho sol las personas suelen tener la piel de color oscuro y en las que hay poco sol son de piel clara). El problema se suscita con los movimientos migratorios, en los que personas de piel clara van a sitios en donde hay mucho sol.

Otras estructuras de la piel, como por ejemplo el pelo, tienen también una función protectora (además de otras) de las radiaciones solares, por lo que las personas calvas han perdido la protección de su cuero cabelludo al sol y sufren en mayor número de lesiones actínicas. En lo referente a la edad, cuanto mayor sea una persona, mayor es el número de radiaciones solares que ha ido recibiendo y acumulando durante su vida y, como éstas son una de las causas principales de las neoplasias cutáneas, es fácilmente comprensible el porqué se produce más en las personas mayores.

La mayoría de los carcinomas epidermoides parecen estar inducidos por la luz solar y parece que fueron Thiersh en 1875 y Unna en 1894 los primeros que mostraron un interés generalizado por los efectos de la luz solar como causa de desarrollo de tumores malignos, aunque también hay radiaciones ultravioletas artificiales que se utilizan para tratar determinadas enfermedades cutáneas, que son capaces de originar múltiples carcinomas epidermoides. Así mismo hay otros agentes distintos a las radiaciones, que se sabe desde hace mucho tiempo, que son capaces de producir carcinomas epidermoides.

Existen además otros factores como los genéticos, el calor (cigarrillos o pipa), la falta de piezas dentarias, microtraumatismos de repetición, cicatrices y úlceras crónicas, ciertas dermatosis, ciertas terapias medicamentosas, carcinógenos químicos, etc.

### **Epidemiología**

La mortalidad anual por los cánceres de piel es de 0,44 por 100000 habitantes. El 59% es causado por el carcinoma epidermoide y el 20% al carcinoma basocelular. La edad media de los fallecidos por epidermoides es de 73 años y al menos el 80% de ellos presentan metástasis.

El cáncer cutáneo no melanoma es más frecuente en personas de edad avanzada y en varones, pues por motivos laborales (agricultores, marineros, constructores, etc.) están más expuestos a las radiaciones solares. Los varones al fumar más que las mujeres tienen mayor incidencia en el cáncer que afecta los labios. Las mujeres tienen menor incidencia debido a que usan más filtros químicos que los hombres, tanto en la cara como en los labios (cremas de cara, maquillajes, labiales, etc.) (27-32).

Los cánceres de la piel representan en la actualidad la tercera parte de todas las formas de cáncer del hombre. El carcinoma basocelular es el cáncer más común de la piel y está en relación de 3/1 con respecto al carcinoma epidermoide que es el segundo en frecuencia. Sin embargo, con un diagnóstico oportuno y un correcto tratamiento, la mortalidad de ambas neoplasias sólo representa el 0.1% (33).

### Cuadro clínico



Carcinoma epidermoide con invasión cutánea, ósea y meníngea que motivo su resección radical. Obsérvese la exposición cerebral (Cortesía Dr. José Grande La Torre. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

1. Los carcinomas epidermoides pueden aparecer sobre la piel aparentemente sana (de novo) o sobre una piel dañada (cicatriz, quemadura, úlcera, queratosis actínica, queilitis, leucoplasia, etc.).
2. Generalmente afecta a personas mayores de 50 años de edad.
3. Suelen tener extensión variable en su ulceración. A nivel cefálico pueden comprometer la piel, el cráneo y la duramadre, dejando el cerebro al descubierto.
4. La lesión afecta mayormente a personas de piel clara y áreas relacionadas con la luz solar (zonas fotoexpuestas).
5. Otras localizaciones: cara, dorso de manos, pabellones auriculares y labio inferior, glande, vulva, ano, boca, etc.
6. Como norma, los que afectan a mucosas suelen ser más agresivos.

### Tratamiento

Lo fundamental es la erradicación del tumor antes de la metástasis. Entre los tratamientos empleados tenemos (31,32,34):

1. Cirugía convencional. Se utiliza en la extirpación de cualquier carcinoma epidermoide. Si las lesiones son pequeñas es posible el cierre primario de la herida y si son grandes habrá que recurrir a injertos o colgajos cutáneos. Una vez extirpado el tumor se puede mandar la pieza a anatomía patológica y sabremos el grado histológico del tumor y si está totalmente extirpado. Si hay metástasis ganglionares se debe realizar un vaciamiento ganglionar.
2. Cirugía micrográfica de Mohs, también denominada escisión quirúrgica controlada con microscopio. Su ventaja es que reduce la probabilidad de una extirpación incompleta del tumor o de la resección de una cantidad excesiva de tejido no canceroso. Este método es el que menos recurrencias y más curaciones tiene de todos los empleados.
3. Electrocirugía. Se puede utilizar en carcinomas muy pequeños que estén localizados en superficies planas del cuerpo: frente, mejilla, cuerpo, etc.
4. Radioterapia. Indicado en carcinomas grandes para la electrocoagulación, también los que afecten a nariz, labio o párpado, y los de la región preauricular que invaden tejidos profundos a lo largo de las rutas anatómicas.

5. Otras técnicas: criocirugía, el rayo láser e incluso el interferón alfa-2b intralesional.

Los tumores de cuero cabelludo representan en muchos de los casos un reto quirúrgico desde el punto de vista reconstructivo, pues en un porcentaje importante de los casos, se trata de lesiones metastásicas no susceptibles de resecciones curativas o de tipos histopatológicos cuyo tratamiento no es quirúrgico.

El tipo de intervención quirúrgica más frecuentemente realizada, es la resección local amplia, debiéndoseles cubrir el defecto con una rotación de colgajo. El cierre primario es excepcional en virtud del diámetro a resecar según el tamaño inicial de la lesión (27-29) y cuando exista compromiso óseo debe realizarse la resección local amplia con la tabla ósea y la duramadre.

### **Pronóstico**

Los índices de recurrencia – según el método terapéutico empleado – a los cinco años varían según las series. En general, van del 1% de la cirugía microscópica de Mohs al 8,7% como media con el resto de los tratamientos. No siempre se consigue erradicar el tumor, porque los índices de recidiva para el carcinoma epidermoide son muy amplios del 1-20%. En el carcinoma basocelular, aproximadamente la mitad de los pacientes, desarrollarán otro en el plazo de cinco años.

Sin tratamiento, la evolución es hacia la diseminación metastásica y la muerte. Sin embargo, la historia natural del carcinoma epidermoide invasor de piel es muy variable, la mayoría de ellos crecen lentamente, de modo que la extirpación del tumor conduce a la curación completa, pero algunos de ellos tienen un crecimiento rápido con un alto potencial de diseminación metastásica. Algunas áreas del cuerpo como el labio, la cavidad oral, el pene y la vulva se asocian con mayores probabilidades de invasión rápida.

El grado histológico y el tamaño del tumor también son factores a tener en cuenta en cuanto al pronóstico. Actualmente los carcinomas epidermoides se diagnostican cada vez en estadios más precoces, por lo que los tratamientos se realizan antes y las probabilidades de metástasis son menores (31,32).

En el carcinoma epidermoide de labio inferior hay series que documentan metástasis en un 74% de los casos cuando el tumor tiene 6 mm. o más, por eso la identificación del carcinoma en un estadio temprano es fundamental, ya que estos tumores incipientes pueden ser curados fácilmente; mientras que si desarrollan metástasis el pronóstico es desfavorable.

### **Diagnóstico diferencial**

1. Carcinoma basocelular. Es el más frecuente de todas las neoplasias malignas de la piel (70%) y se origina en las células basales de la epidermis y sus anexos. El 80% de los casos se localiza en cabeza y cuello y 15% en hombros, espalda y tórax, es decir, en las zonas expuestas al sol. En la región cefálica, se presenta con más frecuencia en el área parietal (21%) y parietooccipital (15%). Tiende a la recidiva local (5% a los 5 años) y no da metástasis, aunque hay un riesgo del 0,05% de metastizar a ganglios regionales, pulmón, hígado y hueso.

2. Melanoma maligno. Causa más frecuente de muerte entre todas las enfermedades de la piel. Se prevé que habrá 1 melanoma por cada 75 individuos que tengan una vida media de 80 años. Los factores que influyen en el incremento de melanomas son: edad, sexo, hormonas y embarazo, fenotipo cutáneo, presencia de nevos, herencia, situación geográfica, radiación solar, radiaciones e inmunosupresión.
3. Queratosis actínica. Se presenta como lesiones eritematosas, descamativas, circunscritas, de menos de 1 cm. de diámetro, en zonas expuestas a luz solar. Se considera lesión precursora del carcinoma epidermoide de la piel junto a la queilitis actínica y las queratosis arsenicales.
4. Tumores malignos no susceptibles a tratamiento quirúrgico como en el caso de plasmocitomas, linfomas, mielomas y otros.
5. Adenocarcinomas metastáticos.
6. Porocarcinoma ecrino.
7. Carcinoma de células de Merkel.



### **CAPÍTULO III NEVUS DERMICO-EPIDÉRMICO EPICRANEAL**

#### **Concepto**

Los tumores epicraneales pueden tener una naturaleza benigna, siendo capaces de comprometer las estructuras cutáneas y subcutáneas superficiales, así como, presentar una naturaleza maligna capaz de invadir las estructuras óseas, dures y cerebrales. El nevus dermico-epidémico epicraneal es un tumor benigno que se encuentran en la piel del cuero cabelludo y más raramente pueden verse en la conjuntiva ocular, mucosa bucal y órganos genitales externos.

#### **Etiología**

Se origina en los melanocitos, denominándose lunar, nevo o nevus melanocítico, a diferencia del melanoma maligno que sería el tumor maligno originado en los melanocitos.

#### **Epidemiología**

Su relativa baja frecuencia y su resolución quirúrgica sin biopsia (cuando son pequeñas), son las causales que han conllevado a que no se reporte adecuadamente, su real incidencia. Los pocos estudios acerca de su tasa de incidencia epidemiológica, con datos en algunos casos diametralmente opuestos, no deducen cifras precisas.

#### **Patología**

En el estudio anatomopatológico se reconocen tres tipos principales de nevus melanocíticos de la piel, que parecen corresponder a etapas evolutivas de la lesión: nevus de unión (nevus juncional), nevus dermo-epidémico (nevo compuesto) y nevus dérmico.

#### **Cuadro clínico**

1. Crecimiento lento y progresivo (años).
2. Tamaño variable en forma extensa, aplanada en forma de casco.
3. Color azulado-verdoso.
4. Puede presentar superficie verrucosa o rugosa, recordando los surcos cerebrales.

5. Consistencia blanda.
6. Límites precisos.
7. Buena movilidad epicraneal.
8. Ausencia de ulceración.
9. No doloroso a la palpación superficial ni profunda.
10. Crecimiento de algunos cabellos canos a partir de la lesión tumoral.



Fig.1. Tumor epicraneal fronto-parietal bilateral. Fig. 2. El estudio anatomopatológico informó nevus dérmico-epidérmico (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

### Complementarios

1. **Rx – Cráneo.** Indicado para descartar erosión craneal (osteolisis) y diferenciarlo de patologías malignas.
2. **TC – Cráneo.** Se indica para descartar si el tumor es primario o secundario, pudiendo precisar la existencia o no, del compromiso craneal o cerebral.
3. **Biopsia.** Es el estudio de elección que determina la naturaleza y diagnóstico definitivo del tumor.

### Tratamiento quirúrgico

El tratamiento está orientado a la resección total de la lesión tumoral en bloques y en varias sesiones quirúrgicas con intervalo de un mes. El cirujano tiene que tener un buen dominio de la técnica basada en el corrimiento de colgajo para no generar un defecto epicraneal. Se debe realizar la exéresis a partir del centro en forma de tajada de melón y simultáneamente suturar la herida hasta lograr el cierre total. El tejido epicraneal sano irá elastizándose, orientado al centro de la lesión, hasta concluir la exéresis total del tumor.

### Diagnóstico diferencial



Fig.1. Tumor del cuero cabelludo. Fig. 2. Exéresis total. El estudio anatomopatológico informó un quiste sebáceo infectado (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

Deben incluirse patologías originadas a partir de la epidermis, anejos, tejido conectivo dérmico y tejido subcutáneo, así como estructuras que se encuentran en la dermis incluyendo nervios y vasos sanguíneos. Debe considerarse siempre la posibilidad del compromiso de las estructuras craneales y meníngeas, que pueden debutar con una presentación epicraneal.

1. Melanoma maligno. El melanoma maligno se origina en la piel, coroides, genitales externos y mucosas oral y rectal. Se manifiesta macroscópicamente como una mancha café negruzca que crece con áreas hiperpigmentadas e hipopigmentadas de bordes irregulares, pudiendo tener áreas solevantadas o úlceras.
2. Carcinoma epidermoide y carcinoma basocelular.
3. Tumores malignos del cráneo. La adherencia de las lesiones epicraneales a los planos profundos es un signo malo y sugiere la erosión craneal, propia de los tumores malignos.
4. Quiste sebáceo. Lesión elevada, en forma de cúpula y cubierta de piel normal, de crecimiento lento, pueden ser asintomáticos durante varios años adquiriendo gran tamaño. Su contenido es blanquecino y maloliente, consistente en una mezcla de sebo, bacterias y restos de queratina.
5. Lipoma. Consisten en tumoraciones subcutáneas, blandas, compuestas por masas uniformes de adipocitos.
6. Queloide. Representa una cicatrización exuberante, extendido más allá de la cicatriz original. Se desarrollan después de un traumatismo o una intervención quirúrgica y lesiones inflamatorias (tratamientos con electrocoagulación o láser), siendo frecuentes en los adolescentes y en las personas de fototipo de piel oscura.
7. Metástasis craneal o epicraneal.

### Pronóstico

La exéresis completa garantiza la cura definitiva por lo que el pronóstico se tornará muy bueno.

### **Complicaciones**

1. Infección de la herida.
2. Defecto cutáneo epicraneal tras la resección.
3. Recurrencia de la lesión tumoral.
4. Ulceración.

## CAPÍTULO IV OSTEOMA CRANEAL

### Historia

El osteoma es una patología que data desde tiempos muy remotos. En los cráneos de la Cultura Paracas (500 ANE) se han podido identificar varios casos (35), de los cuales algunos de ellos han sido tributarios de tratamiento quirúrgico y otros no. Podría inferirse que el tratamiento neuroquirúrgico electivo haya estado reservado a una esfera social. Así, los cráneos deformes, propios de una clase social jerárquicamente alta afectados por alguna patología, habitualmente presentaban tratamiento quirúrgico, lo que no ocurría con la mayoría de los cráneos no deformes.



La Cultura Paracas, pionera de la neurocirugía peruana, identificó la enfermedad y dio su tratamiento respectivo. Fig. 1. Osteoma frontal izquierdo en un cráneo no deforme. Fig. 2. Exéresis tumoral ósea de la tabla externa en un cráneo deforme por método de raspado. Museo Nacional de Arqueología Antropología e Historia del Perú. Área de Paleopatología, Lima-Perú.

## Concepto

La Organización Mundial de la Salud (OMS), define al osteoma como una lesión benigna constituida por tejido óseo maduro y bien diferenciado con una estructura predominantemente laminar y de crecimiento muy lento.

El osteoma craneal puede definirse como una lesión benigna de crecimiento lento, formado por lo general en la bóveda craneana, en los senos aéreos (mastoideos y paranasales) y en la mandíbula. Los osteomas que se alojan dentro de los senos pueden manifestarse inicialmente como un cuadro de sinusitis recurrente.

## Etiología

Existen varias teorías al respecto, pero la más acertada menciona que se originan por una reacción osteoblástica anómala del periostio, la cual puede ser desencadenada por estímulos diversos, pero por sobre todo de naturaleza traumática. Para otros autores los osteomas serían consecuencia de una metaplasia del tejido periostal o subperiostal (36).

## Patología

Estos tumores están conformados por tejido osteoide, contenido dentro de tejido osteoblástico y rodeado de hueso reactivo, este aspecto dificulta distinguirlos de una displasia fibrosa ósea.

## Epidemiología

La proporción de presentación entre ambos sexos es de 2/1 (mujer /hombre) y su lugar de aparición por orden de preferencia es el cráneo (región frontal), senos paranasales y huesos maxilares. Contrasta esta última afirmación la de Vaquero, quien sostiene que, el 80% de los osteomas se sitúan en los senos perinasales y solamente el 20% en la bóveda (37).

La frecuencia de afección topográfica a nivel craneal es como sigue: frontal, parietal, occipital y temporal. Los osteomas también se han encontrado en diferentes huesos largos, como fémur, húmero, tibia y con menor frecuencia en clavícula. Aumentan su frecuencia de presentación entre la tercera y quinta décadas de la vida, soliendo afectar sujetos relativamente jóvenes.

## Cuadro clínico

1. Asimetría craneal.
2. Crecimiento lento en años.
3. Indoloro.
4. Consistencia pétrea.
5. Inmóvil.
6. La lesión neurológica estará en dependencia de la compresión del área afecta (corteza o nervios craneales) por el crecimiento interno del osteoma.
7. Pueden conllevar a la obstrucción del conducto auditivo u ostium nasal.





Fig. 1. y Fig. 2. Paciente con osteoma gigante fronto parieto temporo occipito basal izquierdo que compromete la articulación temporomandibular (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo-Perú).



Fig. 3. y Fig. 4. Lesión tumoral que compromete al hueso petroso, conducto auditivo externo y articulación temporomandibular (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo-Perú).

### Complementarios

1. **Rx – Cráneo.** Presencia de una masa ósea con hiperdensidad homogénea, radiopaca y de límites precisos. Puede surgir de la tabla interna o externa del cráneo, ser compacta o esponjosa. En ocasiones puede mostrar bordes mal definidos que asemejan lóbulos.
2. **TC – Cráneo.** Precisa una lesión tumoral hiperdensa a nivel de la calota craneana. Permite ver la orientación de su crecimiento ya sea externa, interna o mixta. Además, permite identificar, si existe compromiso o no, de los senos aéreos o sus conductos.

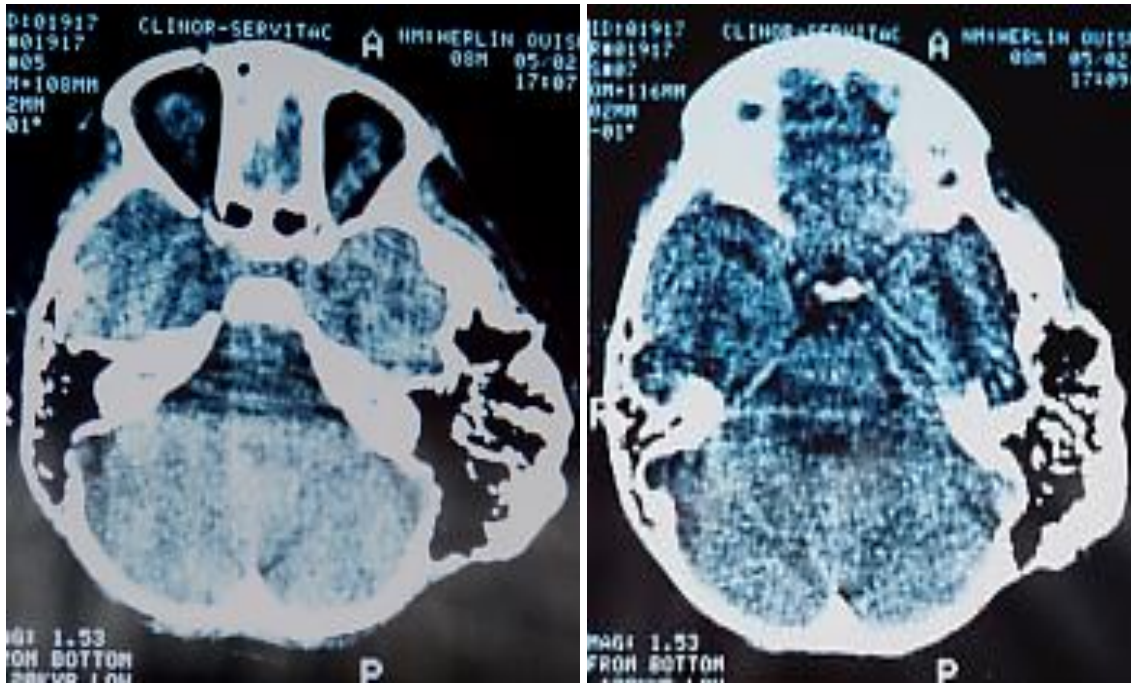


Fig. 1. y Fig. 2. Osteoma que compromete la región mastoidea izquierda conjuntamente a su seno aéreo (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo-Perú).

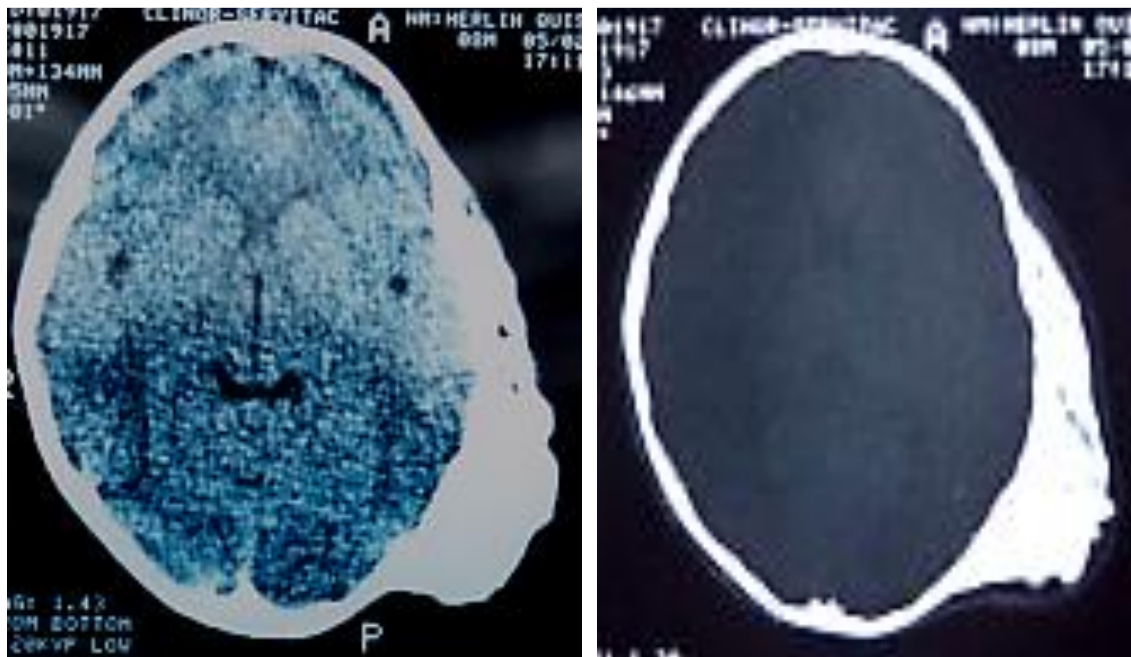


Fig. 3. Extensión del osteoma a nivel de la calota parietal y occipital izquierda. Fig. 4. TC-Cráneo con técnica de ventana ósea (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).



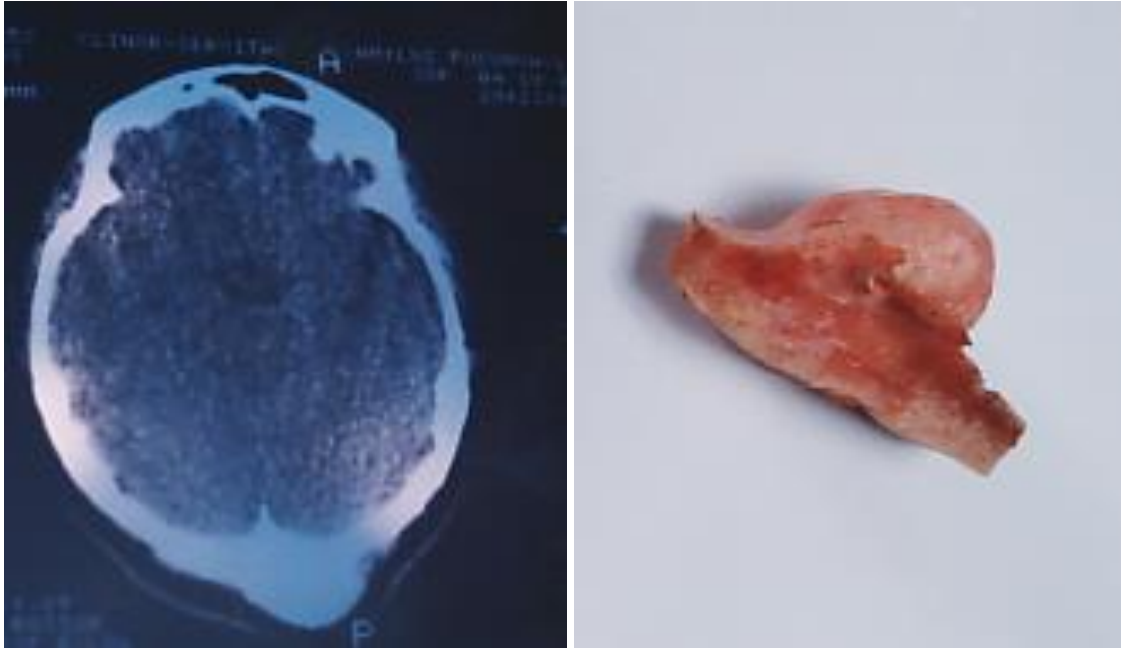


Fig. 1. TC – Cráneo. Osteoma occipital. Fig. 2. Exéresis total del osteoma (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

### Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico tiene dos indicaciones precisas. La primera indicación y la más importante es el crecimiento interno del tumor con el consiguiente compromiso de la corteza cerebral, nervios craneales, conductos óseos fisiológicos, etc. La segunda indicación es enteramente de carácter estético. En ambos casos, se debe ser radical para evitar la recidiva.

En los osteomas grandes debe procurarse la exéresis total y en los pequeños que no produzcan mayores molestias que las estéticas, deberá tratarse mediante exéresis de la tabla externa sin comprometer la interna. En los casos de lesiones pequeñas y asintomáticas, cabe adoptar una actitud de seguimiento.

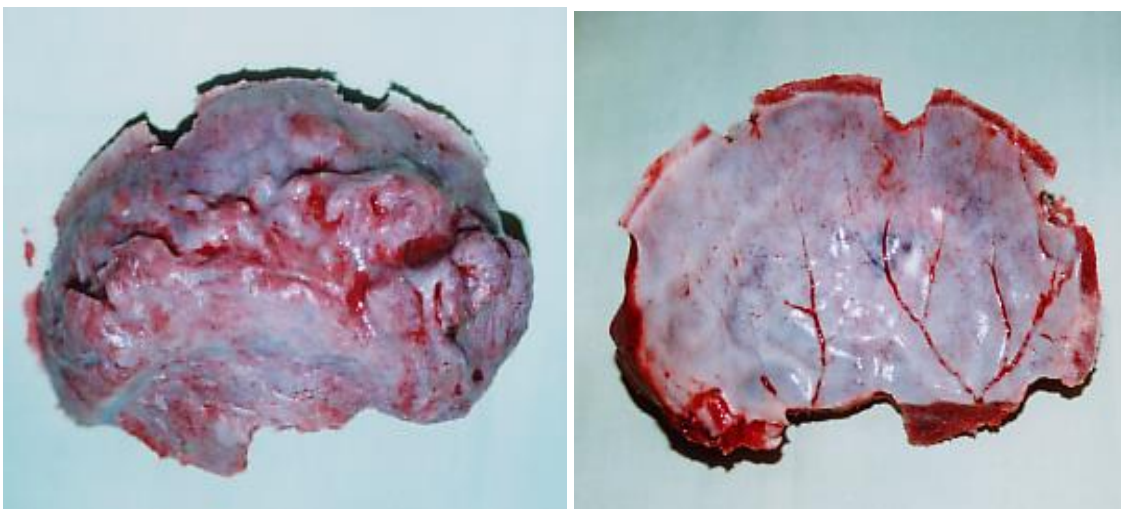


Fig. 1. Bloque osteomatoso extraído de la calota craneana, obsérvese el compromiso absoluto de la tabla externa. Fig. 2. Tabla interna indemne (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

**Clasificación**

<b>TUMORES OSEOS DE LA BOVEDA CRANEANA</b>		
Benignos	Fibro-óseos	Osteomas Fibromas Tumor de células gigantes Quiste óseo aneurismático
	Histiocitosis Quistes dermoides y epidermoides Hemangiomas Lipomas	
Malignos	Primarios	Sarcomas Mielomas Leucemias
	Secundarios (metástasis)	Carcinomas (próstata, mama, tiroides, riñón).

**Diagnóstico diferencial**

1. Síndrome de Gardner. Dado por osteomas craneales múltiples (calota craneal, senos perinasales y mandíbula), poliposis del colon y tumores de partes blandas.
2. Meningioma. En el osteoma a diferencia del meningioma, el diploe está conservado y no se observan canales de neovascularización.
3. Meningioma intraóseo.
4. Mieloma múltiple.
5. Sarcoma osteogénico.
6. Fibrosarcoma.
7. Enfermedad de Paget.
8. Displasia fibrosa.
9. Hiperostosis craneal.
10. Cefalohematoma calcificado.
11. Quiste dermoide y epidermoide.
12. Histiocitosis.
13. Metástasis craneal.

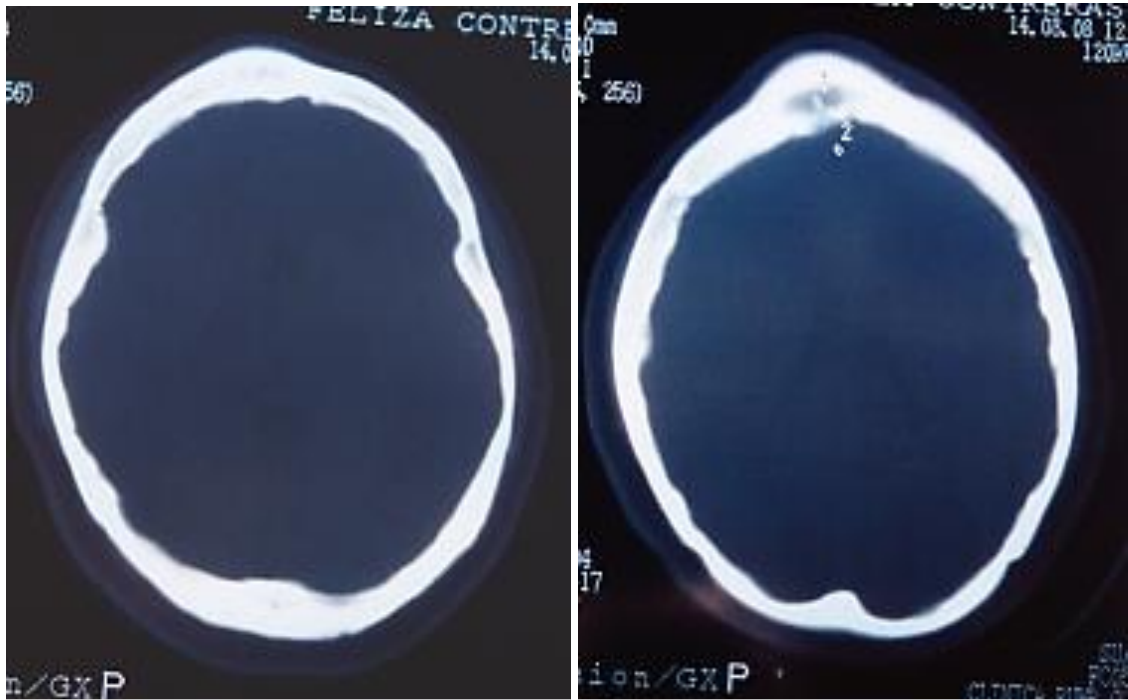


Fig. 1. TC-Cráneo. Imagen que simula un osteoma frontal central. Fig. 2. TC-Cráneo. Imagen hipodensa dentro del supuesto “osteoma” que, en realidad resultó un meningioma intraóseo (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

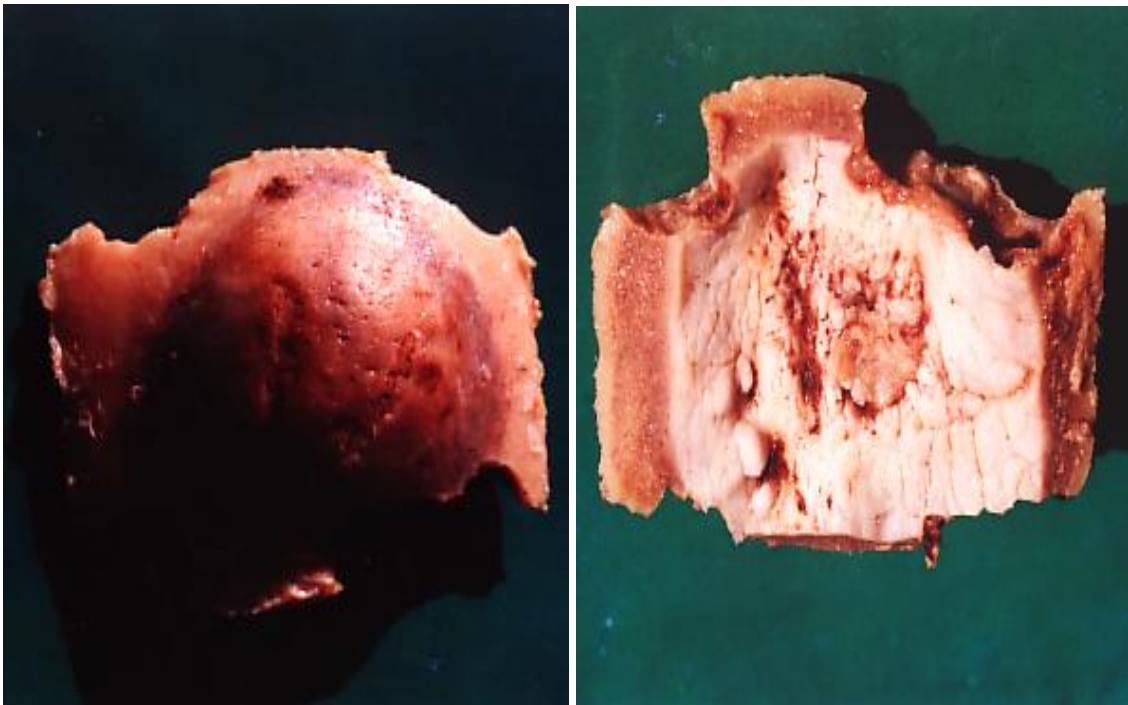


Fig. 1. Excéresis en bloque de un meningioma intraóseo. Fig. 2. Puede observarse el meningioma en la región frontal lateral izquierda, el cuál ingresa a la médula ósea por un ducto (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

### Complicaciones

1. Neumoencéfalo a tensión espontáneo como complicación de un osteoma del seno frontal posterior (38).

2. Lesión de nervios craneales por efecto compresivo.
3. Obstrucción de los conductos fisiológicos por el osteoma.
4. Defecto óseo estético post craneotomía.
5. Osteomielitis.
6. Recidiva tumoral.

### **Pronóstico**

Una vez extirpado y conocido la naturaleza benigna de la lesión, el pronóstico es bastante bueno. El defecto óseo de ser amplio, debe repararse mediante plastía craneal con material autólogo o heterólogo.

Las indicaciones para la plastía craneal han variado en los últimos años, antes se pensaba que la reparación estética era la prioritaria. En la actualidad la protección cerebral es la primera indicación, pues el área privada de calota se someterá al efecto de la presión atmosférica generando trastornos en la microcirculación cerebral y la atrofia subsecuente. La segunda indicación es la protección frente a los traumatismos y finalmente, la estética.

## **CAPÍTULO V DISPLASIA OSEA FIBROSA INTRACRANEAL**

### **Concepto**

La displasia fibrosa (DF) o displasia ósea fibrosa de Jaffé-Lichtenstein es un raro trastorno osteofibroso no neoplásico, no hereditario, con lesiones habitualmente asintomáticas y lentamente progresivas. Existe un reemplazo gradual de la médula ósea por tejido fibro-óseo desestructurado y afecta con mayor frecuencia a los niños y los adolescentes jóvenes, provocando un crecimiento anómalo que desplaza los tejidos vecinos (39-42).

Suele manifestarse durante la infancia o adolescencia, presentándose en forma monostótica, regional o generalizada. Se ha descrito que la forma polioestótica de la enfermedad, presenta afección craneofacial en la mitad de los pacientes.

### **Sinonimia**

Hiperplasia fibrosa inflamatoria, hiperplasia fibrosa idiopática y tumor de Lichtenstein y Jaffe.

### **Etiología**

Es de etiología desconocida. Sin embargo, existen probabilidades de que se debe a la detención idiopática de la maduración ósea. En 1999, Cohen y Howell describen la DF como una patología que se desarrolla a partir de un desequilibrio en la función de las células osteogénicas. El resultado, es una alteración en la proliferación y diferenciación de las células osteoblásticas. Otros autores plantean que puede ser una reacción anormal del hueso a un episodio traumático local o un desorden endocrino que se manifiesta como una condición ósea focal (40).

### **Epidemiología**

La frecuencia de aparición es de 1 por cada 4100 nacimientos. La edad más frecuente de aparición es entre 5-15 años y más frecuente en el sexo femenino; aunque otros autores sostienen que su distribución es igual entre los sexos. Representa el 2,4% de las neoplasias óseas y sin componente hereditario (41,42).

La variedad monostótica es la más frecuente (80%) y son los maxilares los huesos más afectados, seguidos por otros huesos del cráneo como el temporal, el esfenoides y el etmoides. El compromiso craneal habitualmente es monostótico (40). Menos frecuentemente, la displasia fibrosa es poliestótica y es más común en pacientes jóvenes y afectos en la base craneal.

### Patología

La macroscopía muestra una masa sólida blanquecina que reemplaza a la medular. En la microscopía se observan espigas irregulares de hueso compacto, generalmente no mineralizado y moteado con matriz fibrocelular. Ocasionalmente muestra focos de cartílago (42).

Correlacionando la anatomía patológica con la radiología, se observa que las lesiones radiotransparentes se corresponden con tejido fibroso, las radiopacas con tejido óseo compacto y las quísticas con áreas de necrosis. No se observan atipias ni mitosis celulares.

### Clasificación

Formas	Monostótica	Poliostótica
Frecuencia	80%	20%
Huesos	Sólo uno: cráneo, costillas, fémur, tibia, mandíbula, o humero.	Varios. Unilateral y monomiélica. Calota y huesos faciales. Pelvis, columna y hombro
Variedad	Afectación conjunta de frontal, esfenoides, maxilar y etmoides.	Deformidad varo del fémur proximal (Shepherd's Crook). Leontiasis ósea: deformidad de huesos frontales y faciales. Cherubismo: afectación de mandíbula y maxilar.
Evolución	No aumentan de tamaño. Inactiva en pubertad. Asintomáticas. No deformantes.	Fractura y deformidades.

Además de las anteriores, tenemos el síndrome de Mc Cune-Albright. En este tipo se presentan anomalías endocrinas y en la pigmentación de la piel. Más común en niñas y se caracteriza por una triada: pubertad precoz, displasia fibrosa poliestótica y pigmentación cutánea característica (manchas planas café con leche, de bordes irregulares).

### Cuadro clínico

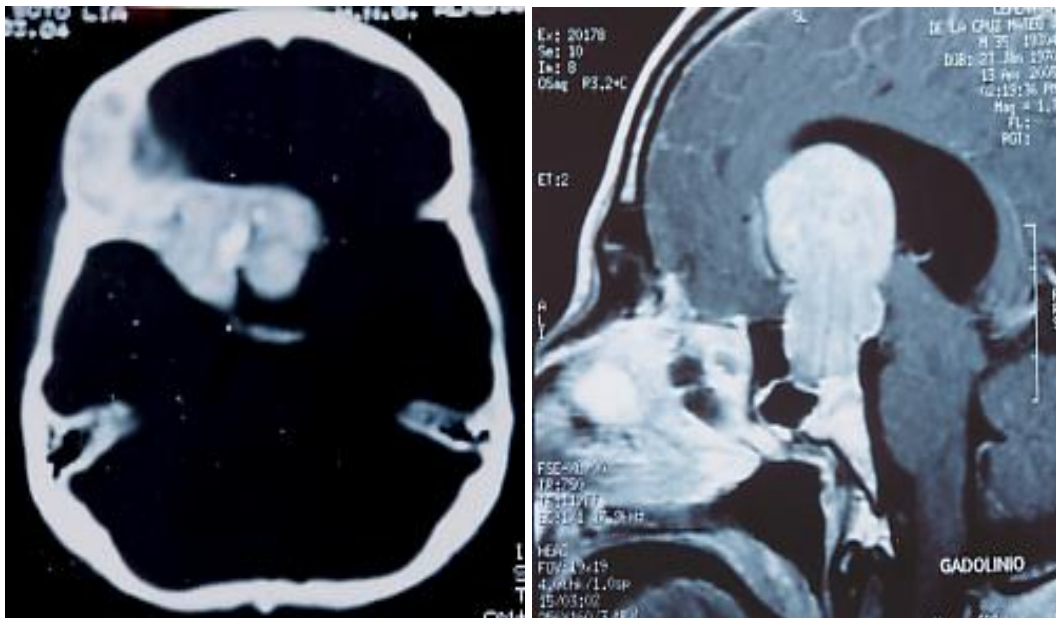
La sintomatología depende de la localización, tamaño, crecimiento y orientación de la lesión:

1. Localización cráneo orbitario: asimetría facial y de las regiones orbitarias, disminución de la agudeza visual, exoftalmos, desplazamientos inferiores o axiales del globo ocular, diplopía o ptosis, parestesias en la región de distribución del nervio trigémino y cefalea subsecuente (39).
2. Protrusión craneal indolora y de lenta evolución.
3. Oclusión de las fosas nasales que condiciona respiración bucal.

4. Cuando compromete el hueso temporal, generalmente hay pérdida de la audición por oclusión del conducto.
5. Siempre deben descartarse nuevas localizaciones en la economía corporal y el Síndrome de Albright.

### Complementarios

1. **Rx – Cráneo.** Su densidad es variable, desde radiotransparente a esclerosa. Se observa frecuentemente las zonas de esclerosis con bordes irregulares y entre ellas zonas radiotransparentes.
2. **TC – Cráneo (ventana ósea).** Tejido óseo de baja densidad que corresponde al componente fibroso, junto con zonas hiperdensas. Detecta los desplazamientos de la estructura cerebral producidos por el tumor.
3. **RMN – Cerebral.** Tiene utilidad limitada. Se usa para valorar el desplazamiento de las estructuras neurológicas adyacentes. Además, evidencia y precisa el estado de los músculos orbitarios, la grasa retroorbitaria y del nervio óptico.



Displasia fibrosa ósea. Fig. 1. TC-Cráneo. Imagen tumoral de densidad mixta. Fig. 2. RMN-Cerebral. Imagen hiperintensa con base de implantación a nivel esfenoidal (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



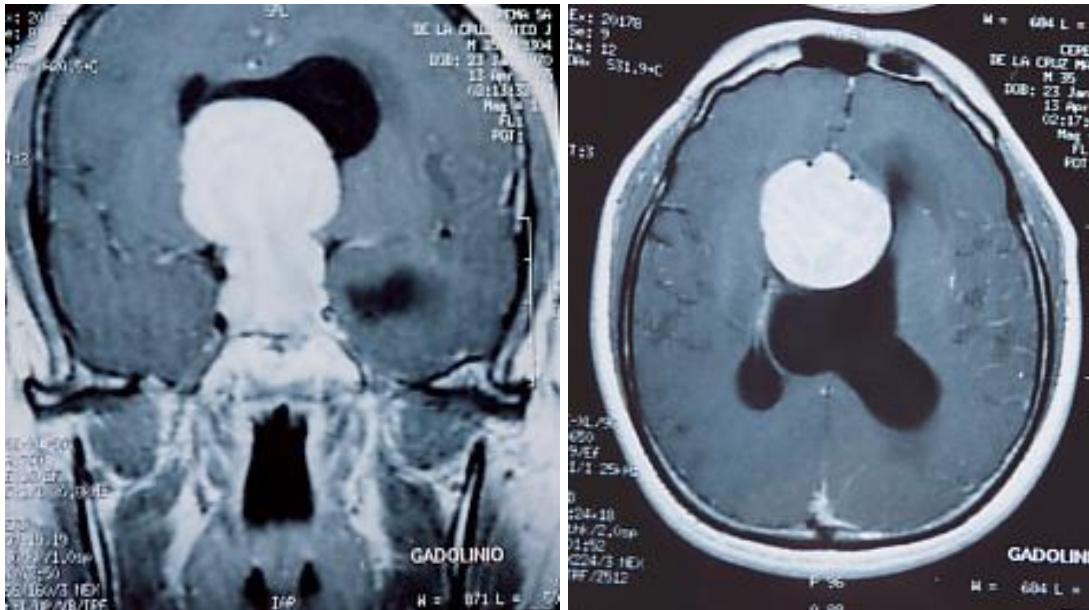


Fig. 1. y Fig. 2. RMN-Cerebral (coronal y axial): Displasia fibrosa ósea frontobasal (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo-Perú).

### Tratamiento quirúrgico

El objetivo quirúrgico es la exéresis tumoral total y la reconstrucción del área afectada de manera individualizada. En muchas ocasiones es difícil la extirpación completa debido a su localización y el gran porcentaje de recidivas obliga a un seguimiento continuado de estos pacientes.

El tratamiento quirúrgico deberá ser completo, pero no agresivo al tratarse de una patología no maligna y estará encaminado a preservar la función manteniendo la estética en lo posible (41).

Indicaciones:

1. Descompresión del SNC.
2. Descompresión del agujero óptico.
3. Descompresión del conducto auditivo interno.
4. Descompresión del ostium nasal.
5. Descompresión intrazonal orbitaria.
6. Deformidad facial.

Métodos.

1. Embolización tumoral (embósferas en carótida externa) para facilitar la posterior extirpación neuroquirúrgica.
2. Ligadura de la arteria carótida externa.

### Diagnóstico diferencial

1. Osteoma.
2. Osteoblastoma.
3. Mucocele calcificado.
4. Meningioma.
5. Neurofibromatosis.



6. Enfermedad de Paget.
7. Osteitis fibroquística.
8. Fibroma osificante.
9. Quiste óseo aneurismático

### **Complicaciones**

1. Ceguera.
2. Oftalmoparesias.
3. Deformidad estética cráneo facial.
4. Fracturas patológicas en la polioestótica.
5. Quistes aneurismales.
6. La malignización de la lesión es posible (0,4-1% en la displasia fibrosa y el 4% en el síndrome de Albright), sobre todo en los casos tratados con radioterapia, por lo cual está contraindicada; el fibrosarcoma es el tumor que aparece con más frecuencia (41).
7. Carcinomatosis osteosarcomatosa. La forma polioestótica presenta con mayor frecuencia puede presentar transformación maligna (43-45).

### **Pronóstico**

El pronóstico depende de la compresión que realice la lesión sobre las estructuras del sistema nervioso y los agujeros ópticos, conducto auditivo y ostium nasal. Difícilmente compromete la vida aguda o subagudamente, pero existe una recidiva post quirúrgica entre el 10 al 25%.

## **CAPÍTULO VI HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS**

### **Historia**

En 1865, las Células de Langerhans (CL) generaron un gran interés desde su descripción por el Dr. Paúl Langerhans, como células aurófilas presentes en la piel. En 1977 se descubrió que expresaban moléculas del Complejo Mayor de Histocompatibilidad y que cumplían un importante papel a nivel inmunológico. Hoy se conoce que dichas células presentan antígenos más potentes. Las CL también se encargan de la de vigilancia inmune, que se reduce con la exposición a la luz ultra violeta, principal factor etiológico de las neoplasias cutáneas.

El término de Granuloma Eosinófilo (GE) fue introducido por Lichtenstein y Jaffe en 1940 para describir una lesión benigna, pero localmente infiltrativa, que posteriormente formaría parte de las Histiocitosis de Células de Langerhans (HCL). El GE se incluyó tradicionalmente como una de las tres entidades patológicas agrupadas por Lichtenstein en 1953, bajo el nombre de Histiocitosis X.

En 1983, Risdall sugiere el término HCL para estas lesiones, basado en la observación descrita por Birbeck en 1961, quien determinó que las características ultraestructurales de las células presentes en la lesión eran compatibles con células de Langerhans, ya que contenían inclusiones citoplasmáticas hoy conocidas como gránulos de Birbeck.

En 1924, Letterer primero y Siwe después, describieron la patología que posteriormente llevaría su nombre.

Pocas enfermedades son tan confusas como las llamadas histiocitosis. Esta confusión es comprensible, puesto que, cuando se hicieron las primeras descripciones de estas enfermedades no había marcadores que determinaran el linaje de las células o el grado de diferenciación de las células implicadas.

### **Concepto**

Las enfermedades del Granuloma Eosinófilo, Hand-Schüller-Christian y de Letterer-Siwe, forman una tríada de enfermedades conocidas como HCL, caracterizadas por la proliferación de histiocitos derivados de la médula ósea (CL) y que pueden presentar manifestaciones locales o sistémicas (46-48). La importancia de conocer esta

patología en neurocirugía se sustenta en la alta frecuencia en que se haya afectado la estructura craneal y ocasionalmente la vertebral.

### **Etiología**

La etiología específica de la histiocitosis es desconocida. Sin embargo, es probable que la causa sea la disfunción del sistema inmunitario por acción de factores inciertos como la infección, inflamación y reacciones inmunológicas. Inicialmente se pensaba que la proliferación de macrófagos (histiocitos) era la característica de esta enfermedad. Actualmente se conoce que se trata de una proliferación reactiva o neoplásica de células de los sistemas mononuclear-fagocítico (49).

### **Epidemiología**

La HCL es una enfermedad granulomatosa con una incidencia de 1/200000 por año en niños menores de 15 años. El GE representa el 70% del número total de casos de histiocitosis, preferentemente en niños, adolescentes y adultos jóvenes y pasada la tercera década de la vida es muy rara (46,50).

### **Patología**

Las lesiones pueden desarrollarse en cualquier órgano, siendo el hueso, piel y ganglios linfáticos los tejidos que se afectan con mayor frecuencia.

Macroscópicamente la lesión osteolítica solitaria – raramente multifocal – afecta principalmente al cráneo, la columna, la pelvis, las costillas y la mandíbula (51,52). Empieza en un área localizada de la cavidad medular ósea, erosionando, expandiéndose y perforando la cortical. En el cráneo puede erosionar interna o externamente y existen casos en que compromete el cerebro y se plantea que tiene predilección por lesionar el interior de los vasos sanguíneos.

Microscópicamente el cuadro puede ser variable entre un caso y otro, dependiendo del tiempo y la extensión de la lesión. Como regla general, la lesión se caracteriza por la presencia de agregados compactos de células fagocíticas, llamados histiocitos, con colecciones conspicuas de eosinófilas.

### **Clasificación**

<b>CLASIFICACION ANTERIOR</b>	<b>CLASIFICACION ACTUAL</b>
GRANULOMA EOSINOFILO	HCL CRONICA FOCAL. Lesión solitaria de un hueso, sin afectación de otros órganos ni partes blandas
HAND-SCHULLER-CHRISTIAN	HCL CRONICA DISEMINADA. Afecta a múltiples huesos, órganos, ganglios linfáticos y piel.
LETTERER-SIWE	HCL AGUDA DISEMINADA. Afecta a lactantes en forma aguda y compromete múltiples huesos, órganos, médula ósea, ganglios linfáticos y piel.

**GRANULOMA EOSINOFILO**

1. Frecuencia de presentación: 60-80%.
2. Forma benigna, localizada, solitaria y limitada.
3. Monostótica entre el 50-75 %. Se presenta 50% en el cráneo, 25% en el esqueleto axial y el 15% en el esqueleto apendicular.
4. Edad de presentación entre los 2-30 años (75% en menores de 20 años).
5. Lesiones líticas bien definidas sin margen esclerótico en cráneo y huesos largos.
6. En columna vertebral produce colapso del cuerpo afectado, siendo más común a nivel torácico (causa más frecuente de vértebra plana en la infancia).
7. Los niños que tienen enfermedad multisistémica, requieren manejo más agresivo, incluyendo la quimioterapia basada en esteroides.

**HAND-SCHULLER CHRISTIAN O FORMA SUBAGUDA O CRÓNICA**

1. Frecuencia de presentación: 15–40%
2. La edad típica de presentación es entre 5-10 años y su relación hombre/mujer es 1/1.
3. Triada presente en el 10% de los casos: lesiones líticas del cráneo, exoftalmos, diabetes insípida.
4. Sus manifestaciones son: diabetes insípida (30-50%) asociada a destrucción del esfenoides; otitis media y mastoiditis (33%); exoftalmos con destrucción ocasional del anillo orbitario; lesiones eczematosas en piel (dermatitis), lesiones líticas en cráneo con nódulos de tejido blando, hepatoesplenomegalia, linfadenopatías diseminadas y en el tórax, lesiones nodulares difusas que progresan a quistes con neumotórax espontáneo en el 25%; que además progresan a fibrosis pulmonar.
5. Curso clínico irregular con periodos de exacerbación y remisión espontánea. Un porcentaje pequeño de estos niños también puede tener un curso maligno sobre un periodo más largo de tiempo.

**LETTERER-SIWE O FORMA AGUDA**

1. Frecuencia de presentación: 10%.
2. Forma aguda diseminada y fulminante.
3. El compromiso óseo se presenta en el 50% de los pacientes, con múltiples lesiones líticas predominantemente en cráneo.
4. Hepatoesplenomegalia y linfadenopatías generalizadas.
5. Presente en niños desde las pocas semanas de vida hasta los 2 años de edad; aunque también se reporta en pacientes más jóvenes.
6. Cursa con hemorragia, púrpura (coagulopatía), anemia severa progresiva y pancitopenia, rash característico en piel con lesiones tipo pápula color café eritemato-seborreicas que se localizan principalmente en regiones axilar, perineal, inguinal y retroauricular.
7. Cuadro inmunosupresor con tendencia a las infecciones oportunistas.
8. Tiene curso maligno y puede ser necesario la quimioterapia, siendo su pronóstico pobre a largo plazo.
9. La tasa de mortalidad es del 70%.

**Cuadro clínico en invasión craneal**

1. Tumor de partes blandas epicraneales, única y raramente múltiple, dolorosa, de diferente diámetro, alrededor del hueso y adherido a plano profundo.

2. Adenopatías regionales (retroauricular, occipital, cervical, supraclavicular, etc.).
3. Convulsiones si hay invasión meníngea y cerebral.

**Complementarios (46,48,53,54)**

1. **Rx – Cráneo.** Lesión lítica ovalada de diferente diámetro, única o múltiple, con bordes limpios y no esclerosados que tienden a traspasar todas las capas del hueso. En el cráneo, puede presentar un cuadro de lesiones en sacabocados que pueden ser bastante grandes. La imagen radiográfica del granuloma eosinófilo es principalmente una lesión quística.

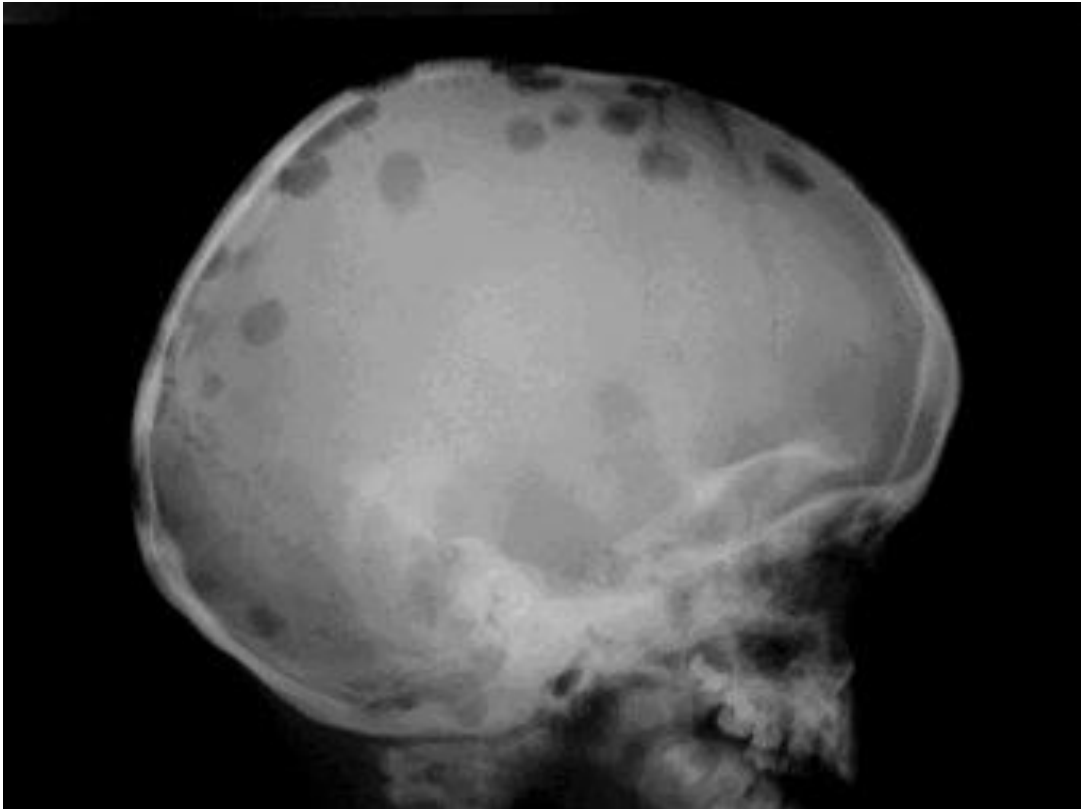


Fig. 1. y Fig. 2. Rx-Cráneo. Lesiones osteolíticas multifocales en un paciente con granuloma eosinófilo (Cortesía del Dr. Gonzalo Delgado, Clínica Alemana – Hospital del Trabajador, Santiago de Chile).

2. **TC – Cráneo.** Evidencia una lesión osteolítica que compromete ambas tablas. En ocasiones con afectación extraósea de los tejidos blandos adyacentes por encima de la lesión y una discreta compresión de la duramadre.

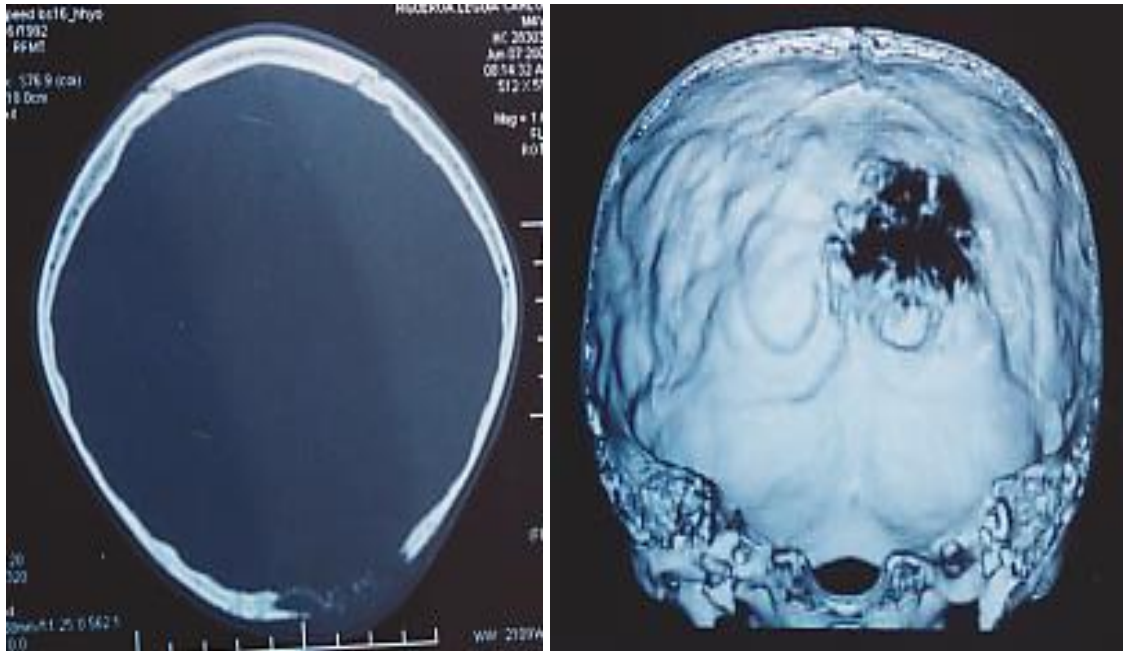


Fig. 1 y2. TC-Cráneo (ventana ósea y reconstrucción tridimensional). Osteolisis occipital en un infante de 4 años de edad con diagnóstico de granuloma eosinófilo (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

3. **RMN – Cerebral.** Aportan una delineación más clara de la extensión de la masa en los tejidos blandos y resulta adecuada para la demostración del edema acompañante en el tejido blando o la médula.
4. **RMN – Columna vertebral.** Identifica la vértebra osteolítica y su relación con el contenido intrarraquídeo, pudiendo evidenciar un proceso ocupativo intrarraquídeo, extradural y extramedular.



Fig. 1. RMN-Columna lumbar (T1). Imagen hipointensa retrovertebral a L4 que comprime la cola de caballo. Fig. 2. RMN-Columna lumbar (T2). Lesión tumoral que aumenta su intensidad al contraste. El estudio anatomopatológico informó un granuloma eosinófilo (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

5. **Survey óseo** (Rx-Tórax, Rx-Huesos largos, Rx-Pelvis, Rx-Columna vertebral). Se realizan en busca de lesiones en otras partes de la economía. La afectación clásica de la columna con el colapso vertebral llamado vértebra plana, tiene una apariencia de borde de moneda.
6. **Ecografía abdominal**. Evalúa la posible existencia de implicación de un órgano sólido abdominal como el hígado, el bazo o ambos.
7. **Hemograma**. Los valores de laboratorio habitualmente son normales, aunque pueden encontrarse leucocitosis, eosinofilia, anemia, pancitopenia y eritrosedimentación acelerada.
8. **Biopsia**. Mediante punción-aspiración con aguja fina (PAAF) del órgano comprometido puede mostrarse el infiltrado de eosinófilos, linfocitos y muchos histiocitos (CL). Ante la sospecha clínica, el diagnóstico se basa en la demostración de CL en la biopsia o citología de las lesiones, aunque no son patognomónicas de este proceso.

### Diagnóstico diferencial

1. Quiste epidermoide.
2. Quiste dermoide.
3. Osteoblastoma.
4. Hemangioma cavernoso.
5. Sarcoma osteogénico.
6. Osteomielitis.
7. Sarcoma de Ewing.
8. Linfoma óseo.
9. Mieloma múltiple.
10. Quiste óseo craneal.
11. Agujeros emisarios parietales o granulaciones de Pacchioni.
12. Lago venoso.
13. Enfermedad metastática.

### Tratamiento médico

Otras posibilidades terapéuticas han considerado la infiltración de esteroides como la metilprednisolona (2 ml. en tres dosis, cada dos semanas), que produce una reosificación del lumen en lesiones óseas. Si no hay déficit neurológico, la lesión puede continuarse con tratamiento no quirúrgico.

### Tratamiento quirúrgico

Si la lesión está situada a nivel craneal, el tratamiento consiste en realizar el curetaje y biopsia de la lesión. Los injertos óseos (hueso iliaco) son útiles cuando el curetaje crea defectos de continuidad.

Si la lesión se limita a nivel vertebral y existe déficit neurológico severo, está indicada la descompresión quirúrgica y la artrodesis. Incluso sin signos neurológicos de mielopatía, con un corsé puede conseguirse la resolución de síntomas.

### Tratamiento radiante

El uso de radiación está indicado en lesiones inaccesibles o donde el tratamiento quirúrgico podría causar alteraciones. En caso de lesiones recurrentes o multifocales

se indica la combinación de tratamiento quirúrgico y radiaciones. La dosis baja (500-900 rads) de radioterapia está indicada cuando hay déficit neurológico, especialmente si la descompresión quirúrgica no es posible (50,51,55). Esta conducta es acompañada de tratamiento quimioterapéutico, por tratarse de una presentación sistémica.

**Complicaciones**

1. Fractura patológica.
2. Epilepsia.
3. Mielopatía.
4. Defecto óseo post quirúrgico.
5. Infección.
6. Muerte.

**Pronóstico**

El pronóstico depende de la edad, número de órganos afectados, la progresión de la enfermedad y alteración funcional.

La mayoría de los niños con lesión crónica focal (GE) presentan muy buen pronóstico. Por lo general, el GE es un proceso benigno con tendencia, en muchos casos, a la remisión espontánea en meses o años y únicamente se precisa la observación clínica, por lo que su pronóstico es excelente, ya que todos los tratamientos son curativos y los síntomas por lo regular desaparecen en dos semanas después del tratamiento. La recidiva y aparición de nuevas lesiones suelen ser de difícil manejo, requiriendo la combinación de los tratamientos y un seguimiento prolongado (50-52,55-57).

Sin embargo, la enfermedad diseminada por lo general se presenta en lactantes y entonces el pronóstico suele ser malo (46,53,54).



## CAPÍTULO VII FACOMATOSIS

### Historia

En 1919, Bielchowsky resume en un mismo grupo a la enfermedad de Bourneville y a la enfermedad de von Recklinghausen y las considera displasias hereditarias con tendencia tumoral al sistema nervioso. En 1920, Van der Hoeve fue el primero en aplicar el término de facomatosis proveniente del griego fakos, fakov o phakos, que significa mancha materna, mola, peca o marcado al nacer. Otros plantean que el término deriva del hecho de que en ellas se encuentran hamartomas lentiformes en el iris, la retina o el disco óptico. El mismo Van der Hoeve en 1932, añadió a las mismas la enfermedad de von Hippel-Lindau y en 1936 la enfermedad de Sturge-Weber.

### Concepto

Las facomatosis responden a un grupo de enfermedades de origen hereditario y carácter dominante. Se caracteriza por múltiples lesiones, algunas malformativas tisulares y otras tumorales, afectando las estructuras a nivel cutáneo, visceral y neural.

### Variedades

Las facomatosis más importantes por su frecuencia de presentación y asociación a neoplasias del sistema nervioso, son las siguientes:

1. Neurofibromatosis. Asociado a neurinoma, meningioma y glioma.
2. Enfermedad de Sturge – Weber. Asociado a malformación vascular cerebral.
3. Enfermedad de von Hippel Lindau. Asociado a hemangioblastoma.
4. Esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville (epiloia). Asociado a astrocitoma.

También se han reportado la neoplasia endocrina múltiple tipo I asociado al adenoma hipofisario y el síndrome de Turcot asociado al meduloblastoma y glioblastoma.

### Complementarios

Los exámenes complementarios en el diagnóstico las facomatosis son múltiples y están en dependencia de cada caso. Varían desde los más simples hasta los más complejos, los mismos que están en dependencia de la solicitud de cada especialista.

Estas afecciones en algunos casos son de carácter local, pero en otras la manifestación es sistémica, lo que requiere ampliar los estudios de ser necesarios. Señalamos algunos exámenes, que consideramos los más importantes:

1. **Rx – Cráneo.** Puede detectar calcificaciones en las malformaciones vasculares (Sturge-Weber), deformidades de la calota craneal (neurofibromatosis), signos de hipertensión intracraneal por tumores, etc.
2. **TC – Cráneo.** Permite detectar con más claridad la naturaleza de las patologías tumorales, malformaciones vasculares, atrofia cerebral, calcificaciones, etc.
3. **RMN – Cerebral.** Determina las relaciones de cualquier lesión con el parénquima cerebral, vasos sanguíneos, nervios craneales, atrofia y edema cerebral. Permite un buen planeamiento neuroquirúrgico. El inconveniente surge cuando las calcificaciones pueden pasar inadvertidas.
4. **RMN – Columna Vertebral.** Detecta malformaciones vasculares (Sturge-Weber) y gliomas a nivel medular.
5. **Angiografía.** El estudio de los vasos sanguíneos es sumamente importante porque permite un buen diagnóstico y abordaje quirúrgico de las facomatosis (von Hippel-Lindau y Sturge-Weber) y tumores que tengan compromiso vascular como los meningiomas.
6. **Electroencefalograma.** La epilepsia es una de las patologías que tienen más incidencia en las facomatosis, su indicación debe ser imprescindible.
7. **Audiometría y potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC).** En los estudios de neurofibromatosis II, la incidencia de tumores del ángulo pontocerebeloso bilateral es frecuente.
8. **Examen neurooftalmológico completo.** El estudio acucioso del globo ocular, permite descartar desde facomas retinianos (frecuentes en la enfermedad de von Hippel-Lindau) hasta gliomas del nervio óptico.
9. **Electromiografía.** Las alteraciones de los nervios periféricos como los neurofibromas plexiformes entre otros, conducen a atrofiar la musculatura segmentariamente.
10. **Ecografía diagnóstica.** Puede detectar anomalías quísticas a nivel renal, hepático, pancreático, suprarrenal, entre otros como en la enfermedad de von Hippel-Lindau.
11. **Examen endocrinológico.** Están descritas en las facomatosis, las disfunciones pancreáticas, suprarrenales, hipofisarias, etc.
12. **Test psicológico.** Muchos de los pacientes con facomatosis presentan distintos grados de retraso en el desarrollo psicomotor.

## Tratamiento

El tratamiento debe estar a cargo de un equipo multidisciplinario de especialistas, integrado por el pediatra, neurólogo, neurocirujano, cirujano ortopédico, oftalmólogo, enfermera y fisioterapeuta. En muchos de estos pacientes el tratamiento neuroquirúrgico es inminente.

## CAPÍTULO VIII NEUROFIBROMATOSIS

### Historia

Descrita por primera vez en 1882, por el patólogo alemán Friedrich Daniel von Recklinghausen. Desde entonces, no sólo se reconoce a la neurofibromatosis como una de las enfermedades genéticas más comunes, sino también que hay varias formas distintas de la enfermedad. La forma descrita por von Recklinghausen es la más común, llegando aproximadamente al 95% de los casos y los médicos han preferido llamarla, desde entonces neurofibromatosis tipo I (NF I). En el pasado se la denominaba Enfermedad de von Recklinghausen o neurofibromatosis periférica.

### Concepto

Se trata de un trastorno hereditario que se transmite en forma autosómica dominante de elevada penetrancia y expresión variable, proveniente de una anomalía en el desarrollo embrionario, derivado principalmente de la cresta neural. Es una neuroectodermosis, cuyas manifestaciones abarcan alteraciones de carácter local y sistémico. Se encuentra asociado a la génesis del neurinoma, meningioma y glioma.

### Sinonimia

Facomatosis de Recklinghausen, Enfermedad de von Recklinghausen, neurofibroma múltiple y neurofibromatosis periférica.

### Etiología

Es un trastorno autosómico dominante, que sólo necesita una copia del gen para padecer el trastorno. La NF I es una enfermedad causada por una anomalía en un gen del cromosoma 17, que se hereda de un progenitor que tiene la enfermedad (una persona que padece NF I tiene un 50% de posibilidades de que su hijo nazca con la enfermedad). También puede ser el resultado de una mutación (30-50% son causados por una nueva mutación y no son heredados). Mientras que la neurofibromatosis tipo II (NF II) está causada por una anomalía en un gen del cromosoma 22.

## Epidemiología

La NF I afecta aproximadamente a 1 de cada 2500-3000 personas y ocurre igualmente en hombres y mujeres; así como en todos los grupos raciales o étnicos. Lo cuál refleja que hay 2 millones de personas afectadas en el mundo y un médico tendría un promedio de dos o tres casos en su vida profesional. Por el contrario, la NF II es menos común y afecta a 1 de cada 35000-50000 personas. Las imágenes presentadas en este capítulo corresponden a una familia en la ciudad de Huancayo.

## Clasificación

1. NF I, enfermedad de von Recklinghausen o neurofibromatosis periférica.
2. NF II, o neurofibromatosis acústica bilateral.

## Cuadro clínico de la NF I

La NF I es una enfermedad muy variable. No hay dos personas afectadas de la misma manera, inclusive, aunque sean de la misma familia.

### Signos Mayores de la NF I

1. **Manchas de café con leche.** Son parches planos color café con leche en la piel. Algunos redondos y con los bordes lisos mientras que otros son ovalados con bordes irregulares, causados por un aumento en la cantidad de pigmento dérmico (melanina), usualmente aparecen durante el primer año de vida. En infantes parecen puntos marrones del tamaño de una moneda pequeña. Durante la etapa del crecimiento, las manchas también aumentan en número y tamaño, de manera tal que los adolescentes y adultos con NF I usualmente tienen más de 6 manchas café con leche. Las manchas no tienen tratamiento y no predisponen a cánceres de piel. Los individuos con NF I pueden tener otra forma de pigmentación en la piel, únicas de esta enfermedad: pecas en zonas inusuales como las axilas, la ingle o alrededor de la base del cuello, usualmente alrededor de los 10 años, constituyendo un signo muy valioso para el diagnóstico.
2. **Neurofibromas dérmicos.** Los neurofibromas dérmicos aparecen como nódulos pequeños en la piel (dermis), pero varían de tamaño, color y forma. El término neurofibroma literalmente significa un tumor de tejidos derivados de células nerviosas (neuro) y tejido fibroso (fibroma). Los neurofibromas dérmicos usualmente empiezan a aparecer alrededor de la pubertad y tienden a incrementarse en número durante el resto de la vida. El número de neurofibromas varía enormemente entre los pacientes con NF I desde algunos hasta varios cientos de ellos. Los neurofibromas raramente son dolorosos, aunque pueden picar. Sin embargo, existen medicinas que pueden aliviar este prurito. Los neurofibromas dérmicos pueden ser fácilmente extirpados cuando causan problemas, por ejemplo, cuando quedan en la línea del cinturón o si son particularmente desagradables para la vista. Es una tentación tratar de quitar todos los neurofibromas que aparecen. Lamentablemente las cicatrices pueden generar más desfiguración que los propios neurofibromas.
3. **Nódulos de Lisch.** Son pequeñas masas en el iris que son signos característicos de la NF I. Sin embargo, como no son visibles a simple vista y nunca causan síntomas, no son usualmente utilizados para el diagnóstico. Los nódulos de Lisch sólo pueden ser observados claramente usando un instrumento denominado lámpara de ranura.

Signos Menores de la NF I

1. **Corta Estatura.** Una proporción significativa de los pacientes con NF I tienen estaturas, tanto mientras son niños como cuando llegan a adultos, menores de las esperadas en sus familias y en la población en general.
2. **Macrocefalia.** Las personas con NF I tienden a tener cabezas un poco más grandes que la población en general. Muy raramente esto está relacionado con un problema subyacente y en la mayoría de los casos no se conoce la causa.



Fig.1. Paciente con manchas de "café con leche", elemento característico y esencial para el diagnóstico de la NF I. Fig. 2. Manchas de "café con leche" en el nieto de la anterior paciente (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



Fig.1. Neurofibroma que sigue el trayecto del nervio cubital izquierdo. Fig. 2. Múltiples neurofibromas a nivel torácico, abdominal y braquial en una paciente con NF I (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

### Cuadro clínico de la NF II

1. **Presencia de schwannomas o neurofibromas del nervio auditivo** en la segunda o tercera década de vida, pudiendo ser bilateral. Respecto a las manifestaciones neurológicas causadas por la lesión del nervio auditivo, existe hipoacusia o anacusia unilateral progresiva, acompañada de vértigos y ataxia. El tumor en un nervio acústico crece a un ritmo diferente del nervio acústico del otro oído. Por consiguiente, los problemas pueden surgir en un lado antes que en el otro.
2. Los síntomas se limitan a la presencia de tumores múltiples, con discretas manifestaciones cutáneas, retardo mental o anomalía ósea. Las manifestaciones cutáneas, se puede presentar como una mancha café con leche o como un neurofibroma periférico hasta en el 60% de los casos.
3. Pueden desarrollar tumores en la columna vertebral y tumores en el cerebro y a veces, cataratas.
4. Los síntomas neurológicos suelen ser tardíos, a la edad de 13-18 años mayormente.
5. Aumenta el indicio si el padre, madre, hijo o hermano padece la NF II. Además de un neurinoma acústico en un solo lado o tiene dos o más de los siguientes neurofibromas: NF II tipo cataratas, NF II tipo tumor de piel o NF II tipo tumor de cerebro o columna vertebral.

### Complementarios

- **Rx – Cráneo.** Puede detectar macrocefalia, anomalías en la configuración de algunos huesos del cráneo (esfenoides, etmoides, etc.).
- **Rx – Miembros superiores e inferiores.** Afinamiento y curvatura congénita de la cortical de los huesos del miembro inferior (tibia y peroné). Este problema también puede ocurrir en el brazo (radio y cúbito).
- **Rx – Columna vertebral.** Permite descartar los defectos congénitos como la escoliosis, cifosis o cifoescoliosis, frecuentes en la NF I.

- **TC – Cráneo.** En casos de NF II puede evidenciar neurinomas del acústico unilateral o bilateral.
- **RMN – Cerebral.** El diagnóstico de los tumores cerebrales desde gliomas (nervio óptico), neurinomas, meningiomas e hidrocefalia tumoral, están descritos con mayor frecuencia en las NF I y bien pueden identificarse en este estudio.
- **RMN – Columna vertebral.** Pueden existir tumores a nivel medular o radicular (neurofibroma) a cualquier nivel de la columna vertebral.
- **Biopsia cutánea y nerviosa.** Permite diferenciar el neurofibroma dérmico plexiforme.

## Tratamiento

Actualmente, no existe posibilidad de predecir el efecto de la NF I en una persona durante su vida. La mayoría de los afectados sólo tendrán problemas cosméticos relacionados con los neurofibromas dérmicos, el desarrollo de los mismos no puede ser prevenido. Algunas personas quieren extraerse todos los neurofibromas, pero, desgraciadamente, las cicatrices generan más problemas y sólo se extraen aquellos que son molestos por la zona donde se ubican. Los niños y adultos con NF I tienen que tener un chequeo médico general anual, debiéndose incluir un examen físico general. Si se detectan prematuramente, las complicaciones de la NF pueden tratarse con mayor eficacia. Las personas con NF I se preocupan sobre la transmisión de la enfermedad a sus hijos y deben ser asesorados con especialistas genéticos.

En la NF II, el mejor tratamiento consiste en la vigilancia cuidadosa y el retraso de la operación, en un paciente asintomático o con síntomas leves y cuyo tumor no está creciendo. En otros casos, si el tumor es grande, está creciendo o los síntomas están empeorando, debe indicarse la intervención quirúrgica. La audición empeora e incluso se afecta el nervio facial en la evolución natural de la enfermedad o tras la cirugía. Otra opción consiste en el intento de encoger el tumor con el bisturí gamma. Las personas con historial familiar de NF II deberían hacerse una revisión médica regular por especialistas.

## Complicaciones de la NF I

1. **Neurofibroma plexiforme.** La distinción clínica entre los neurofibromas dérmicos y los plexiformes es clara. Los neurofibromas plexiformes son mucho más grandes y su forma es más indefinida, tendiendo a mezclarse con el tejido que lo rodea, lo que hace difícil extraerlos completamente. Varían de tamaño, desde unos a varios centímetros de diámetro, están asociados con pigmentación e hipercrecimiento de la piel que los rodea y si están en una extremidad, con los huesos debajo del mismo. Los nervios periféricos más afectados son el cubital, radial, mediano, nervios intercostales, ramas del plexo braquial y raíces de la cola de caballo. Están presentes en el nacimiento o aparecen durante la infancia temprana, ubicándose en cualquier lugar del cuerpo, aunque en un pequeño grupo de pacientes se encuentran en la cara, generando un serio problema estético.
2. **Cáncer asociado.** Son los tumores embrionarios y neurosarcomas (tumores malignos de los nervios, generados por cambios en el comportamiento de un neurofibroma preexistente).
3. **Dificultades de aprendizaje.** Una proporción muy pequeña de las personas con NF I son retardados mentales (2%).
4. **Problemas ortopédicos.** Existen dos problemas importantes que pueden aparecer con la NF I y que están relacionados con defectos congénitos en el hueso. La escoliosis que se desarrolla en la adolescencia y la curvatura

congénita de la tibia o peroné (pseudoartrosis), tienden a ser más finos que lo normal (se quiebran fácilmente). Este problema también puede ocurrir en el brazo, en el radio o el cúbito.

5. **Tumores en el sistema nervioso.** Estos son tumores que crecen en el cerebro y alrededor de éste y la médula espinal (complicaciones poco comunes de la NF I). El **glioma óptico** aparece generalmente en la niñez y se diagnostica por el deterioro visual, proptosis, estrabismo y diplopía. Muchos gliomas ópticos crecen despacio, no cambian y no necesitan tratamiento. Aquellos que crecen rápido son tratados con una combinación de cirugía, radioterapia o quimioterapia. El **neurofibroma espinal** aparece en las raíces de los nervios de la médula espinal y puede comprimir la médula. Además se han descrito quistes aracnoideos y astrocitoma pilocítico fibrilar. Las lesiones tumorales periacueductales se presentan con un cuadro de hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio, malformaciones orbitales, craneanas y faciales (neurofibroma plexiforme del párpado superior y el neurofibroma primitivo de la órbita).
6. **Hipertensión arterial.** Hay dos complicaciones poco comunes de la NF I que pueden generar hipertensión: La estenosis de la arteria renal y feocromocitoma.
7. **Epilepsia.** Su ocurrencia no indica necesariamente la presencia de un tumor cerebral.

### Complicaciones de la NF II

1. Tumores cerebrales: el tipo más común es el meningioma.
2. Tumores en la columna vertebral.
3. Tumor medular o radicular.
4. Tumores de piel (schwannomas). Ocurre en cualquier parte de la piel y se forman en el tejido que envuelve a los nervios. Son similares a los bultos neurofibromatosos que suceden en la NF I. No son cánceres, pero pueden llegar a ser dolorosos, crecen rápidamente y requieren ser vigilados por un especialista.

### Pronóstico

Su pronóstico está en dependencia del órgano afectado. Los de peor pronóstico son los que afectan la médula por la morbilidad consecuente. Las lesiones cerebrales habitualmente son benignas y con una buena cirugía, logran extirparse.



## **CAPÍTULO IX ENFERMEDAD DE STURGE WEBER**

### **Historia**

Fue descrita por primera vez por Schirmer en 1860. En 1879, Sturge realiza la descripción clínica completa y posteriormente Weber en 1922, demostró las alteraciones radiográficas típicas de la enfermedad.

### **Concepto**

La patología se caracteriza por la presencia de angiomas (hiperplasia del tejido vascular) en diferentes áreas corporales (sobretudo a nivel facial), calcificaciones cerebrales, crisis epilépticas y glaucoma.

### **Sinonimia**

Angiomatosis encefalotrigeminal, angiomatosis leptomeníngea, angiomatosis meníngea capilar, Sturge Weber Dimitri, síndrome de Dimitri, enfermedad de angiomatosis encefalofacial, Sturge Kalischer Weber y síndrome de facomatosis de Sturge Weber.

### **Etiología**

Sus causas y mecanismos de producción aún son desconocidos, aunque existe la probabilidad que se deba a una alteración incompleta del desarrollo de la vascularización embriológica, por un error que afecta específicamente a una zona de la cresta neural que origina el tejido conectivo de la dermis facial, la coroides ocular y la piamadre. Se transmite con un patrón hereditario autosómico dominante con penetrancia irregular y en algunos casos con anomalías cromosómicas (36).

### **Epidemiología**

Afecta por igual a ambos sexos. Los primeros síntomas aparecen en la lactancia o en la primera infancia. Según algunos autores, dentro de las alteraciones neuroectodérmicas, es la cuarta mas frecuente.

### Fisiopatología

Desde el punto de vista neuroquirúrgico, debemos advertir dos posibles entidades como consecuencia de esta facomatosis. Primero, los angiomas leptomenígeos y segundo, la atrofia cerebral, ambos causantes de la epilepsia secundaria.

Los angiomas leptomenígeos se observan generalmente cuando existe afección del primer ramo trigeminal. La afección de los demás ramos sólo provoca un malestar estético.

### Cuadro clínico y clasificación

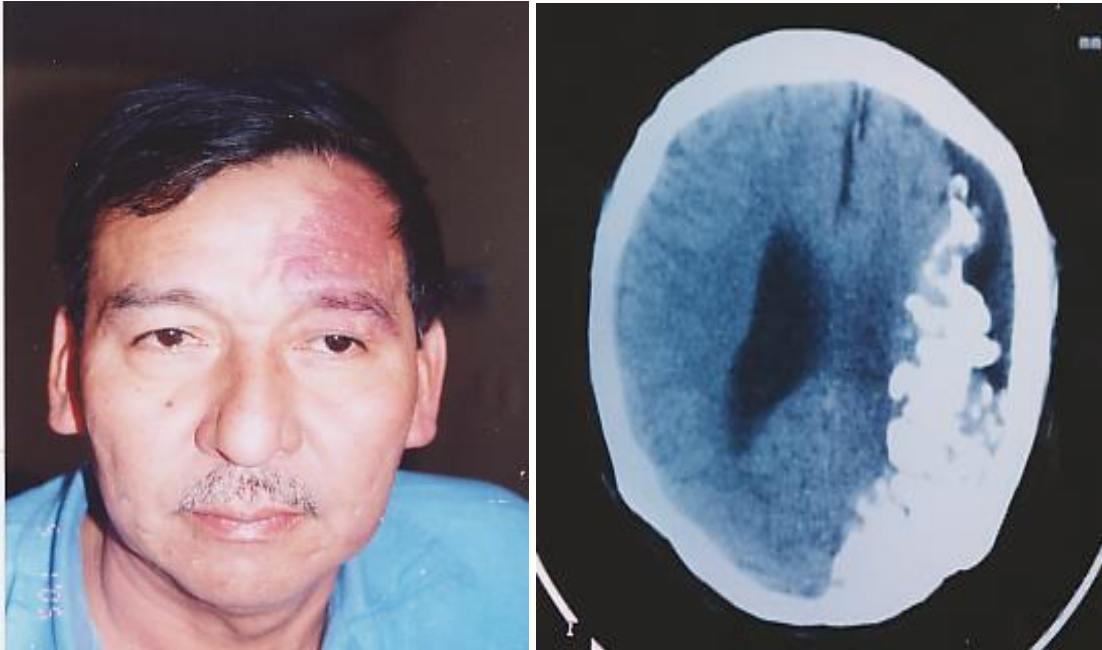


Fig. 1. Paciente con angiomatosis de Sturge-Weber en el ramo frontal trigeminal izquierdo. Fig. 2. TC-Cráneo que precisa la extensa malformación vascular a predominio occipital con áreas de calcificación y atrofia cerebral hemisférica (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo-Perú).

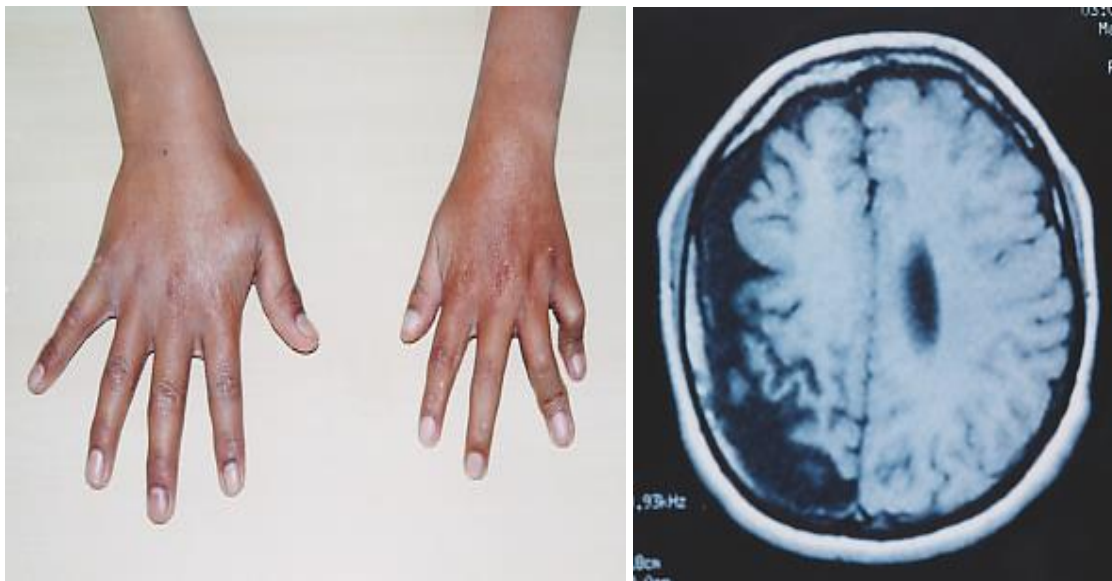


Fig. 1. Paciente con atrofia muscular en hemicuerpo izquierdo en una angiomatosis de Sturge-Weber. Fig. 2. RMN-Cerebral. Evidencia de hemiatrofia cerebral derecha en el mismo paciente (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

**Síndrome de Sturge Weber (forma completa dado por múltiples angiomas en distintas localizaciones).**

1. El más llamativo es el angioma facial: plano de color rojo vinoso y en forma de llamarada (98%).
2. Típicamente es asintomático. En el 90% de los casos aparece en un lado de la cara y dentro del territorio sensitivo del nervio trigémino; también puede tener localización bilateral e incluso extrafacial (52%).
3. Epilepsia. Existen angiomas múltiples en las leptomeninges, que producen en un 80-90% de los casos, convulsiones focales secundariamente generalizadas. En más de la mitad de los casos se inician en los primeros seis meses de vida, son de difícil control farmacológico y dependen de la extensión de la lesión cerebral.
4. Deterioro visual. Entre un 25-50% de los casos se encuentran angiomas dentro del ojo ipsilateral, en la coroides. Suelen producir un glaucoma secundario y hemianopsia ipsilateral.
5. Deterioro neurológico progresivo (70%), que se traducen en hemiparesia contralateral con hemiatrofia muscular y deterioro mental de severidad variable.

**Síndrome de Sturge Weber (forma incompleta en las que aparecen aisladamente angiomas en alguna localización).**

1. Angioma facial y leptomeníngeo.
2. Angioma leptomeníngeo y coroideo.
3. Angioma facial y coroideo.
4. Angiomatosis cerebral.

**Complementarios**

1. **Rx – Cráneo.** Puede ser normal u observarse calcificaciones en el área afectada, preferente a nivel frontal u occipital.
2. **TC – Cráneo.** Permite objetivar las típicas calcificaciones giriformes córtico y subcorticales en raíl de tren, que no siempre se pueden detectar mediante la RMN.
3. **RMN – Cerebral.** Demuestra la presencia de angiomas meníngeos y el grado de atrofia cerebral. También, evidencia hipertrofia del plexo coroide ipsilateral (58).
4. **Angiografía.** Se recurre a este procedimiento si no se cuenta con los exámenes anteriores o cuando se indique el tratamiento neuroquirúrgico. En este caso, se puede identificar las características y relaciones anatomofisiológicas de la malformación meníngea.
5. **Tomografía por emisión de fotones (PET).** En pacientes con lesión hemisférica unilateral puede detectarse un hipometabolismo cortical de la glucosa que condicionaría la epilepsia y el déficit mental (59).
6. **Ecografía abdominal.** Se han demostrado en estos pacientes la existencia de angiomas viscerales (páncreas, renal, hepático y suprarrenal).
7. **Evaluación neuro oftalmológica.** En las coroides deben buscarse lesiones angiomasas y de complicaciones, como el glaucoma.

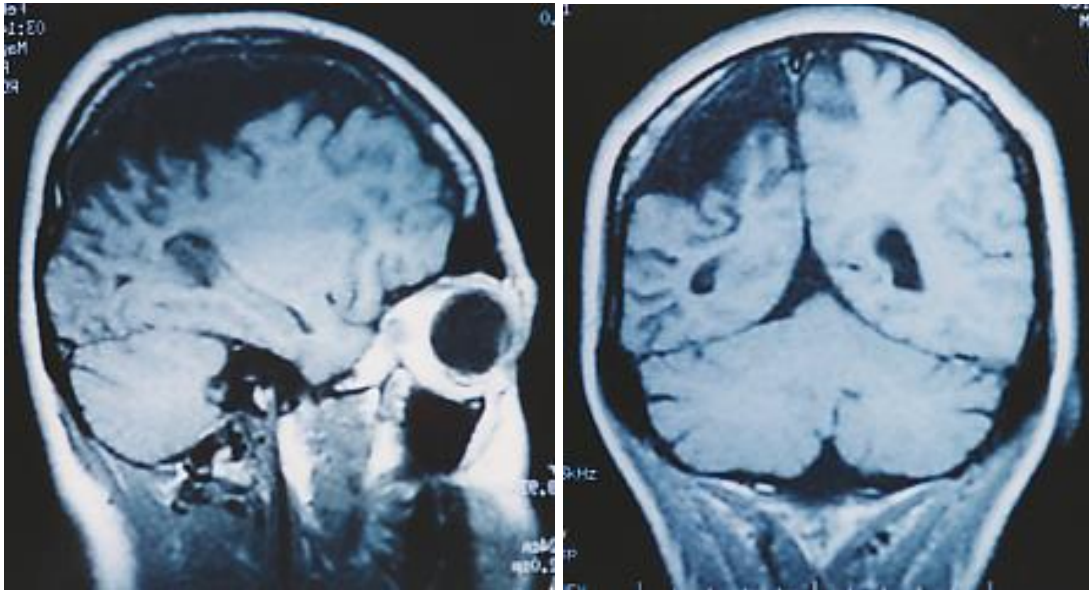


Fig. 1. RMN-Cerebral. Hemiatrofia hemisférica cerebral derecha (corte sagital). Fig. 2. RMN-Cerebral. Hemiatrofia cerebral hemisférica derecha (corte coronal) (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

### Diagnóstico diferencial

1. Malformación arteriovenosa cerebral.
2. Epilepsia de otras causas.
3. Meningioma.
4. Nevus facial.

### Tratamiento médico

1. Terapia anticomicial. Para el control de las convulsiones y evitar en lo posible el retraso mental, consecuencia de los frecuentes daños corticales a causa de la epilepsia, se emplean fármacos como la fenitoina, carbamazepina, valproato de sodio, fenobarbital, etc.
2. Tratamiento fisioterapéutico. Las secuelas motoras que puede dejar la atrofia cerebral y las convulsiones, deben ser atendidas por especialistas en esta área.

### Tratamiento quirúrgico

1. Epilepsia. Cuando la epilepsia sea refractaria al tratamiento médico, puede valorarse la resección quirúrgica de los angiomas leptomenínges, teniendo en cuenta el elevado riesgo y posibilidad de severas complicaciones. Puede además plantearse la exéresis de la corteza cerebral epileptógena y en casos donde exista epilepsia asociada a extensa zona de atrofia hemisférica, puede sugerirse la hemisferectomía.
2. Glaucoma. El tratamiento generalmente es quirúrgico y se obtienen escasos resultados.

**Tratamiento láser (60)**

Angiomatosis facial en el ramo mandibular izquierdo. El mismo paciente, presentaba una malformación vascular a nivel epidural lumbar, identificada tras ser operado de una hernia discal múltiple (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

El angioma facial puede tratarse únicamente por motivos estéticos, para eliminar las manchas en vino de Oporto. Se utiliza la irradiación con rayos láser, con mayor impacto sobre el tratamiento, pues es el único método para destruir los capilares cutáneos sin producir daño significativo a la piel que los cubre. Otros tipos de tratamientos basados en la congelación, cirugía, irradiación y tatuaje, también han sido descritos; pero con poca efectividad.

**Complicaciones (61)**

1. Epilepsia (83%).
2. Déficit neurológico (65%).
3. Glaucoma (60%).
4. Retraso mental precoz y tardío que requiere educación especial.
5. Problemas emocionales y de conducta.
6. Hipertrofia de las manchas que puede causar deformidad y mayor desfiguración.
7. Desempleo.

**Pronóstico**

El diagnóstico es clínico y su importancia relevante en un recién nacido con angioma facial que afecte al territorio trigeminal. En estos casos es obligación descartar la existencia de angiomatosis meníngea, sobretodo en quienes se haya afectado el primer ramo (frontal) del trigémino. El objetivo fundamental es la identificación y control

de las complicaciones neurológicas (hemorrágicas y epilépticas), para garantizar una mejor calidad de vida.

## **CAPÍTULO X ENFERMEDAD DE VON HIPPEL LINDAU HEMANGIOBLASTOMA QUÍSTICO DEL CEREBELO**

### **Historia**

Entre 1904 y 1906, von Hippel describió dos pacientes con hemangioblastomas en la retina. En 1921, Brant necropsió algunos de estos pacientes y le sorprendió que presentasen afecciones múltiples como tumores en el cerebelo, cola de caballo y la base craneal (36). Lindau en 1926, relaciona estas enfermedades y plantea científicamente las bases anatomoclínicas de lo que hoy debía llamarse Enfermedad de von Hippel-Brant-Lindau.

### **Concepto**

La hemangioblastomatosis retinocerebelosa o enfermedad de von Hippel Lindau (VHL), es una facomatosis, que se caracteriza por la presencia de hemangioblastomas en el SNC (cerebro, cerebelo y médula espinal), angiomas retinianos y lesiones tumorales (feocromocitoma y carcinoma de células claras) o quísticas a nivel de las vísceras abdominales (páncreas, riñón y glándulas suprarrenales) (62). Aunque se hayan diagnosticado casos de hemangioblastoma quístico a nivel supratentorial, se observa con más frecuencia el hemangioblastoma quístico del cerebelo, por lo que le brindaremos mayor atención en este capítulo.

### **Etiología**

La patología es hereditaria con un patrón de herencia autosómico dominante y de penetrancia variable.

### **Epidemiología**

El hemangioblastoma quístico del cerebelo es una neoplasia benigna de estirpe vascular y uno de los tumores más frecuentes en el adulto, el 10% de casos se asocian a la enfermedad de von Hippel Lindau. Se presenta con una frecuencia de 0,2-2% con respecto a los demás tumores intracraneales, con un discreto predominio en el sexo masculino y en la edad adulta. La localización más frecuente es el cerebelo a nivel vermiano; raramente en el bulbo, médula o cerebro. La edad de presentación es amplia, desde la adolescencia hasta la sexta década de la vida estableciendo un



pico alrededor de los 40 años. En una minoría de los pacientes (20%) se presenta una policitemia, debido a un efecto eritropoyético, en el contenido quístico.

### Patología

En la mayoría de ocasiones el hallazgo ha sido compatible con el hemangioblastoma quístico del cerebelo; aunque también se han diagnosticado otros tumores asociados a este síndrome, como los tumores de plexo coroide. Lo más característico es la presencia de un nódulo sólido en la pared de una lesión quística, que en algunos casos puede ser múltiple. Asimismo, se describen lesiones angiomasas a nivel de las vísceras abdominales (páncreas, renal, suprarrenales y hepáticas).

### Cuadro clínico del hemangioma quístico cerebeloso

1. Síndrome cerebeloso. Puede dar síntomas vermianos o hemisféricos, en dependencia de su localización. En el síndrome vermiano se observa una ataxia truncal, asinergia y nistagmo vertical. En el síndrome hemisférico se observa ataxia de miembros, nistagmo horizontal, dismetría y discrometría, además de voz escandida.
2. Síndrome de hipertensión endocraneana: cefalea, vómitos y papiledema, por instalación de la hidrocefalia.
3. Síndrome deficitario motor. Puede presentarse hemiparesia homolateral o contralateral asociado al síndrome cerebeloso o más raramente a una lesión supratentorial.
4. Rubicundez. Efecto debido a la policitemia.

### Complementarios

1. **Hemograma.** El efecto eritropoyético del quiste ha permitido que se pueda evidenciar niveles de hemoglobina de hasta 19 o 20 g/l.
2. **TC – Cráneo.** Pueden presentar una lesión sólida (40%) o quística (hipodensa) con nódulo mural hiperdenso (60%), bien delimitadas y captadoras de contraste.

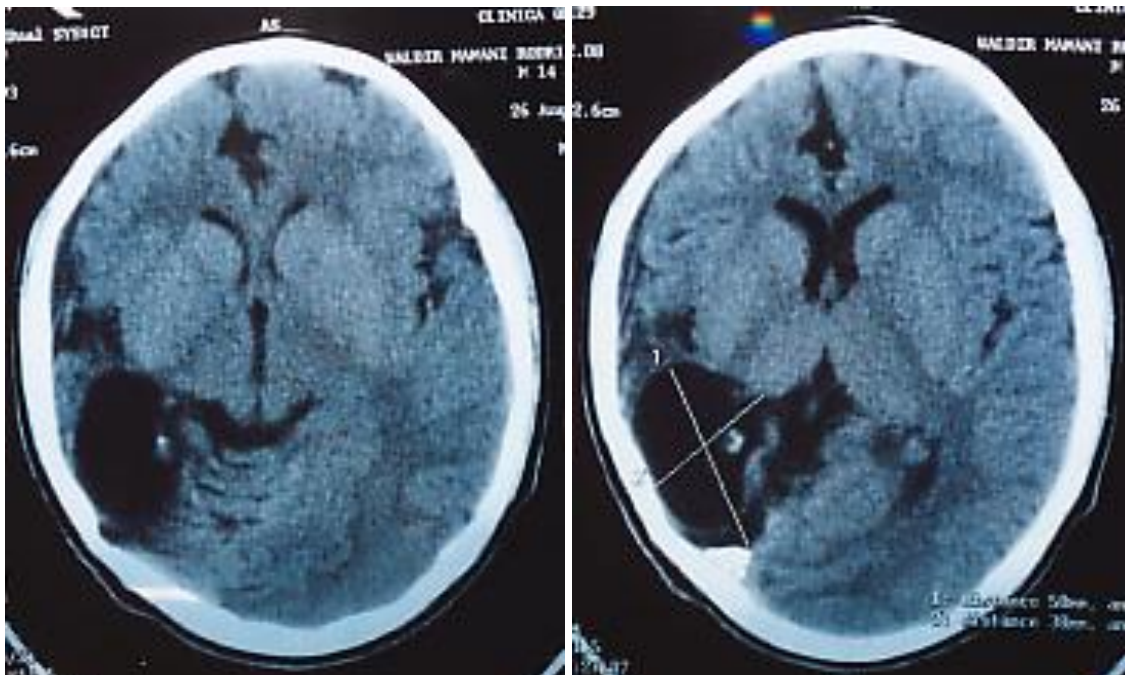
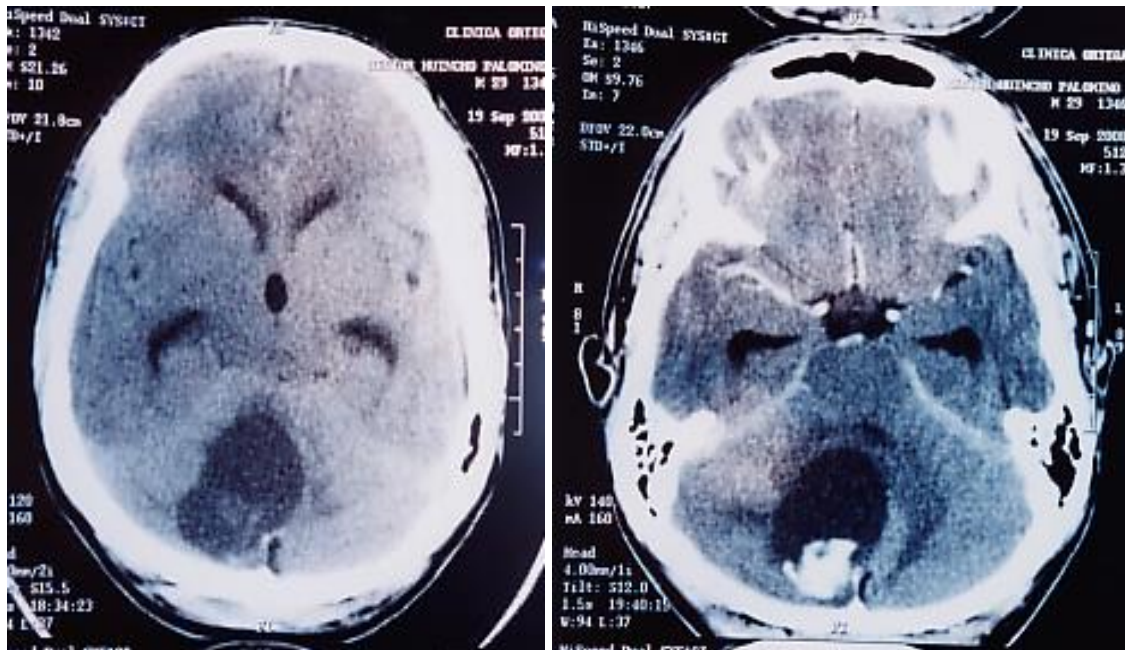


Fig. 1 y 2. TC-Cráneo simple. Hemangioblastoma quístico parietoccipital derecho con hipotrofia cerebral hemisférica. Obsérvese el nódulo mural que acompaña a esta entidad como signo patognomónico (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).





Hemangioblastoma quístico del cerebelo. Fig. 1. TC-Cráneo simple. Lesión quística a nivel de la fosa posterior. Fig. 2. TC-Cráneo contrastada. Realce del nódulo mural quístico (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

- RMN – Cerebral.** En la forma quística, el proceso expansivo presenta una imagen hipointensa (T1) de variable diámetro, con efecto de masa que contiene un nódulo mural de menor tamaño. La forma sólida suele presentar la misma intensidad del cerebelo normal (T1). Los componentes sólidos y algunas de las partes quísticas suelen ser hiperintensos (T2).

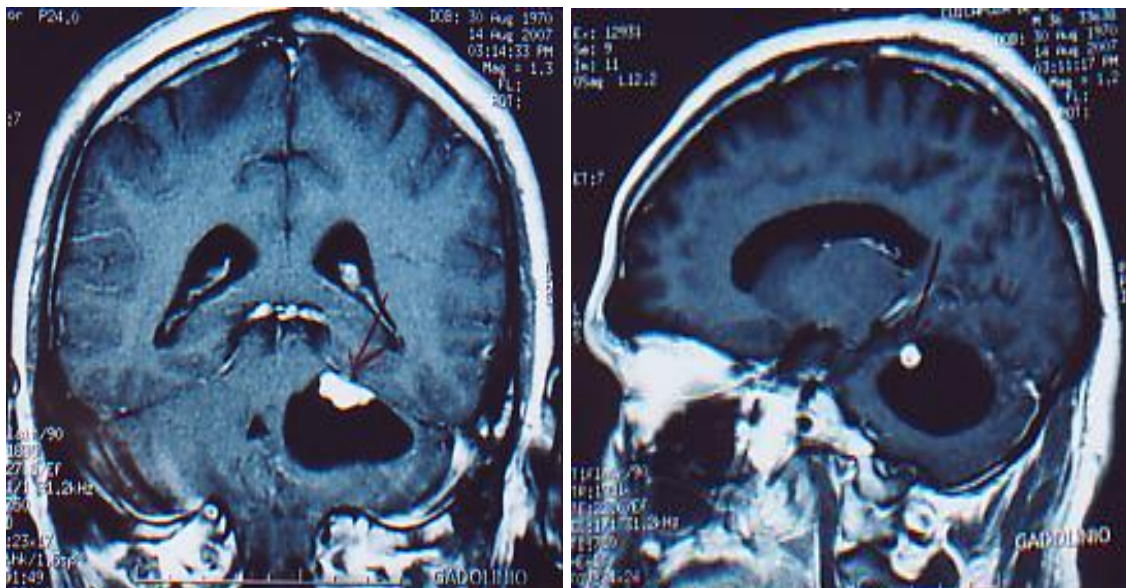


Fig. 1 y 2. RMN Cerebral (coronal y sagital). Hemangioblastoma quístico del hemisferio cerebeloso izquierdo en un paciente con enfermedad de von Hippel Lindau. Obsérvese el nódulo mural (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

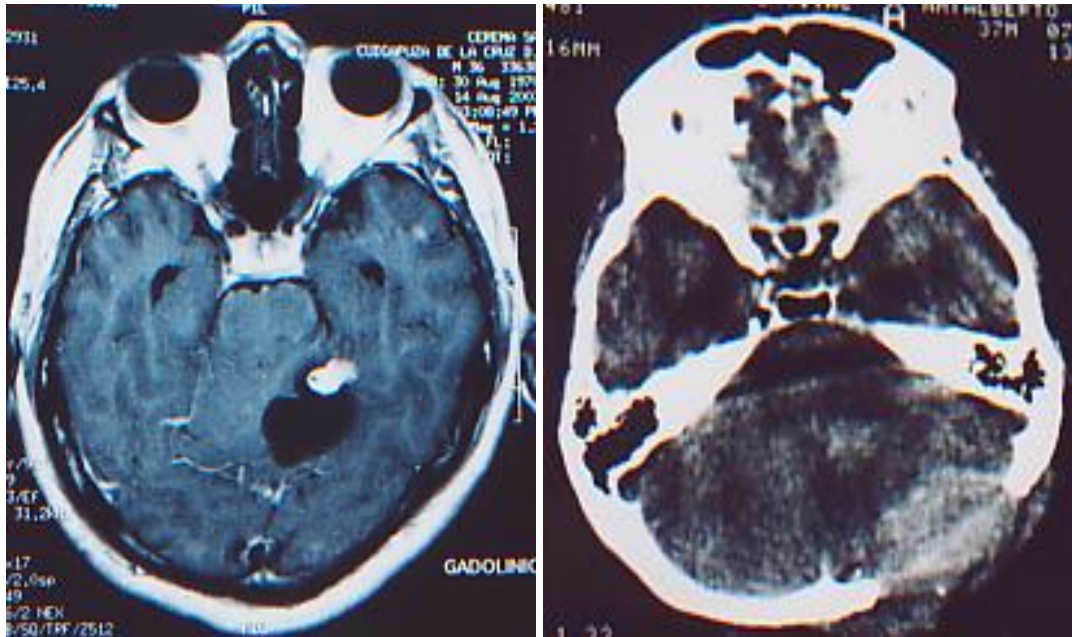


Fig. 3. RMN Cerebral (axial). Hemangioblastoma quístico cerebeloso. Fig. 4. TC-Cráneo. Post quirúrgico a las 24 horas (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

4. **RMN – Columna vertebral.** Puede identificar hemangioblastomas a nivel de la médula espinal.
5. **Angiografía.** Indicada para la visualización del nódulo mural y su aferencia arterial.
6. **Ecografía abdominal.** En el 35% se observa patología renal y pancreática en forma de quistes o tumores. Pueden también encontrarse feocromocitomas.
7. **Fondo de ojo.** En la retina aparecen hemangioblastomas.

### Tratamiento quirúrgico

En el hemangioblastoma quístico del cerebelo el procedimiento es realizar una hemicraniectomía de la fosa posterior. La craneotomía es facilitada por el adelgazamiento craneal debido a la hipertensión de la fosa posterior, la cual evidenciará la duramadre tensa con escasas o ninguna pulsación. Al practicar la durotomía el cerebelo se observa tumefacto y con la ayuda de un trocar atraumático se procede a la punción en dirección al quiste, aspirándose gentilmente un líquido amarillento, el cuál una vez extraído, coagula muy fácilmente. A este último fenómeno se le conoce como el Síndrome de Froin el cuál se caracteriza por coagulación espontánea, xantocromía e hiperproteinemia.

Una vez evacuado el líquido quístico, se procede a una pequeña corticotomía en busca de la cápsula quística y de su nódulo mural. La ubicación y electrocoagulación del nódulo mural es importante porque a expensas de éste, el quiste puede recidivar. El nódulo es de consistencia semi dura y puede alcanzar diferentes diámetros (no pasan del medio centímetro).

Una vez logrado los objetivos debe procederse a una hemostasia rigurosa mediante electrocoagulación bipolar, síntesis dural a prueba de agua, puesto que, la fístula de LCR es la complicación más frecuente en la craneotomía de la fosa posterior.



Si el paciente presenta hidrocefalia antes de la cirugía, ésta debe ser resuelta en primera instancia mediante derivación ventrículo peritoneal. Si en caso el paciente no presentara la hidrocefalia, de todas maneras, es necesario prepararse para una posible complicación dada por hidrocefalia aguda postquirúrgica, la cuál presenta una alta mortalidad. Si en caso no se contara con una válvula de Pudenz, debe procederse al drenaje exterior, mediante punción del ventrículo lateral, tomando en cuenta los riesgos de infección que esto significa.

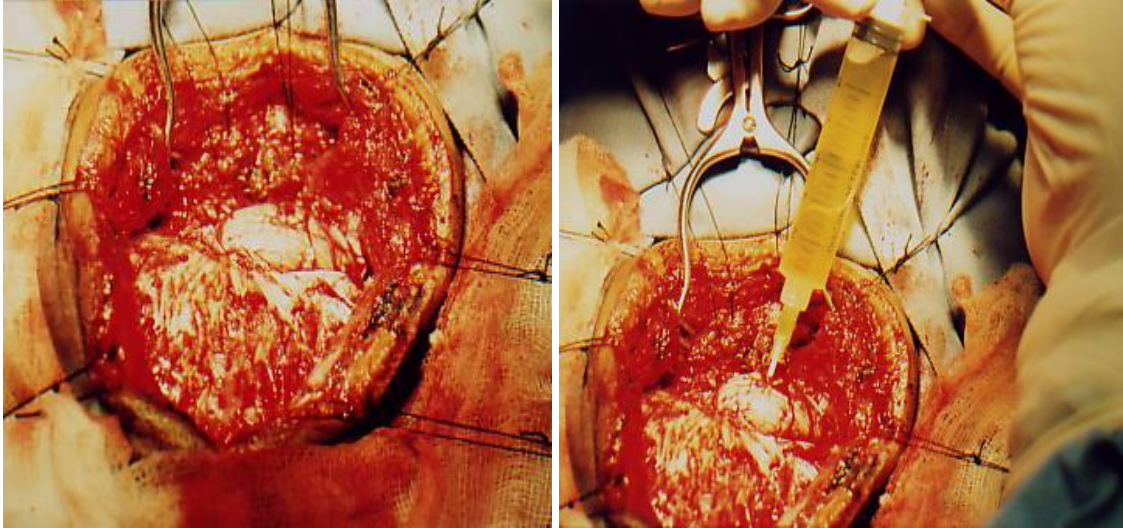


Fig. 1. Exposición del cerebelo mediante hemicraneotomía izquierda de la fosa posterior, pudiendo observarse la protrusión hemisférica. Fig. 2. Punción quística y aspiración gentil del quiste, antes de iniciar la corticotomía (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

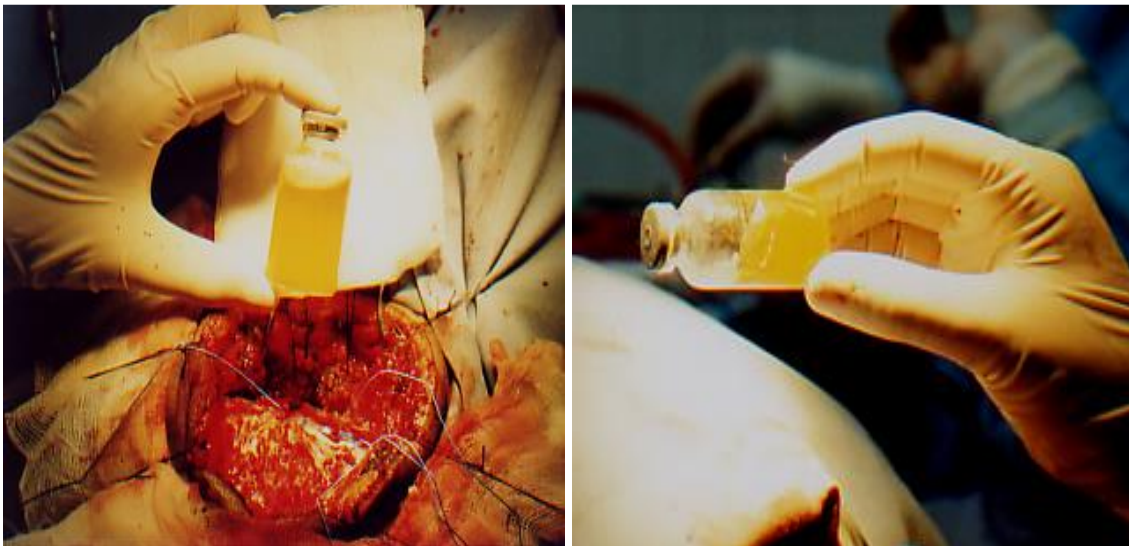


Fig. 3. Muestra del contenido quístico evacuado. Fig. 2. Síndrome de Froin: hipercoagulación, xantocromía e hiperproteinemia (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

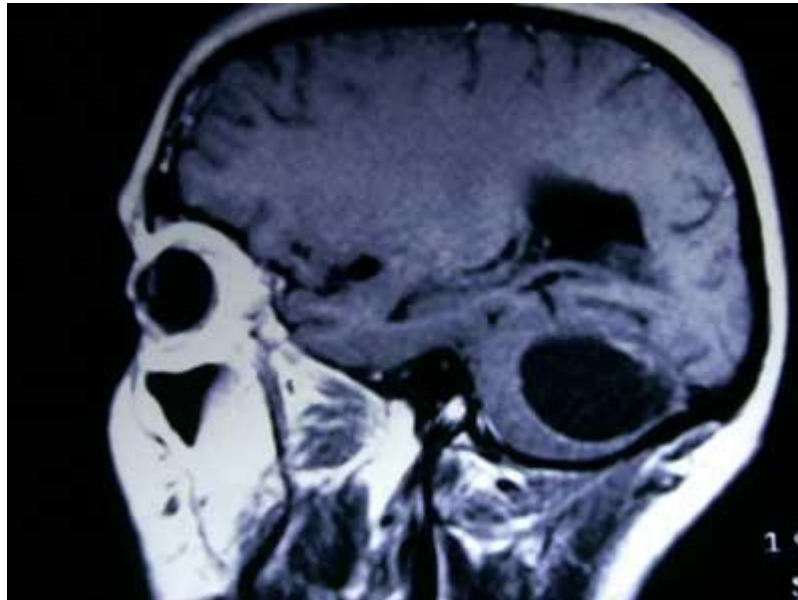
### Complicaciones

1. Hidrocefalia aguda postquirúrgica.
2. Meningitis química.

3. Ventriculitis.
4. Recurrencia del quiste.
5. Complicaciones propias de la postración.
6. Muerte.

### Diagnóstico diferencial

1. Astrocitoma quístico del cerebelo. El astrocitoma es propio de la infancia a diferencia del hemangioblastoma quístico, propio de la edad media de la vida. Pueden presentar nódulo mural ocasionalmente y no son hiperdensos.
2. Deben diferenciarse de las formas sólidas de hemangioblastoma cerebeloso.
3. Absceso cerebral.
4. Neurocisticercosis.
5. Meningioma quístico.
6. Quiste aracnoideo.
7. Metástasis.



RMN-Cerebral. Astrocitoma quístico del cerebelo en un niño de 8 años de edad. Obsérvese la ausencia del nódulo mural hiperdenso a diferencia del hemangioblastoma quístico del cerebelo (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

### Pronóstico

Si el hemangioma quístico de localización cerebelosa o cerebral se ha evacuado adecuadamente, garantizándose la coagulación del nódulo mural, el pronóstico es totalmente favorable. Si el paciente desarrollara hidrocefalia aguda post quirúrgica por edema cerebeloso y obstrucción transitoria del IV ventrículo, y se ha procedido a su derivación, la válvula puede retirarse de ser necesario.

Cuando el hemangioma esta situado en el bulbo, el pronóstico se puede tornar malo. Si la localización es medular, los defectos neurológicos pueden recuperarse con fisioterapia.

## **CAPÍTULO XI ENFERMEDAD DE BOURNEVILLE O EPILOIA**

### **Historia**

Bourneville fue el primero en describir la enfermedad en los años 1880 y 1900. La denominó esclerosis tuberosa. Posteriormente, en 1890 junto a Vogt, resaltó la importancia de asociar los síntomas cerebrales y cutáneos.

### **Concepto**

La epiloia es una facomatosis caracterizada por lesiones cutáneas, epileptógenas y de retraso en el desarrollo psicomotor. En muchos de los casos la enfermedad suele ser oligosintomática y la primera condición para diagnosticarla es la sospecha frente al antecedente familiar. Su presencia se haya asociada a la presencia del astrocitoma.

### **Etiología**

La esclerosis tuberosa es una patología displásica mesoectodérmica, autosómica y dominante.

### **Epidemiología**

No guarda preferencia en edad, sexo, ni área geográfica. La herencia es reportada en rangos del 14-50% y una persona con esclerosis tuberosa tiene un 50% de posibilidades de que su hijo nazca con esa enfermedad. Muchos niños nacidos con esclerosis tuberosa son el primer caso de la familia, puesto que la mayoría de las veces no se hereda, sino que está causada por una mutación genética. Los padres de un niño con esclerosis tuberosa, pueden tener síntomas muy sutiles del trastorno y deben ser examinados. Incluso si no hay ningún síntoma, se considera que los padres presentan un riesgo ligeramente mayor de tener otro hijo con esclerosis tuberosa.

### **Fisiopatología**

Aunque se sabe que es una enfermedad de etiología genética, su patogenia no está demostrada. Los síntomas se van presentando desde el nacimiento hasta la infancia, las convulsiones (focal o generalizada) son el primer síntoma, el retraso mental o

alteración del desarrollo psicomotor y finalmente las lesiones de carácter cutáneo que pueden debutar hasta los 10 años de edad.

### Cuadro clínico

1. Adenoma sebáceo. Pápulas faciales con distribución bilateral y simétrica, aparecen después de los 4 años de edad y progresan hacia la edad adulta. Otros plantean que se trata de una hipertrofia de los folículos polisebáceos.
2. Epilepsia.
3. Retraso mental.

### Complementarios

1. **TC – Cráneo.** Puede evidenciar los cálculos cerebrales, además de identificar tumores (gliomas) e hidrocefalia si existieran.
2. **RMN – Cerebral.** Evidencia las lesiones corticales con más precisión, diferencia mejor la enfermedad degenerativa de los gliomas y malformaciones.
3. **Electroencefalograma.** Estudio imprescindible en las epilepsias.
4. **Ecografía abdominal.** En el 80% de los casos aparecen lesiones malformativas y tumorales (hamartomas, oncocitomas y fibroangiomiolipomas).
5. **Ecocardiografía.** Es importante para descartar la presencia de rabiomiomas (23%), así como malformaciones cardíacas diversas.
6. **Fondo de ojo.** En el 50% de los casos pueden identificarse los hamartomas de la retina, pudiendo estar cerca de la papila y presentar calcificaciones.

### Diagnóstico diferencial

1. Epilepsias de otras causas.
2. Tumores primarios cerebrales.
3. Enfermedades cutáneas: acné facial, lupus eritematoso, etc.
4. Metástasis cerebral procedente de vísceras abdominales y pulmonar.

### Tratamiento

1. Profiláctico. Está orientado al consejo genético para que personas afectadas se abstengan de tener descendencia.
2. Médico. Se limita al tratamiento anticonvulsivante e interconsulta con el dermatólogo y psicólogo.
3. Quirúrgico. Solamente cuando existan tumores cerebrales e hidrocefalia.

### Complicaciones

1. Hidrocefalia secundaria o como parte del cuadro clínico.
2. Astrocitoma.
3. Disfunción visceral abdominal.
4. Neumopatías diversas.
5. Retraso mental en progresión.
6. Síndrome depresivo.

### Pronóstico

El pronóstico no es bueno, porque la enfermedad sigue un curso progresivo sin detención en su evolución y la mortalidad bordea al 70% (si hubiera la presencia de un glioma) antes de llegar a la vida adulta. Según Vaquero (36) un caso florido de esclerosis tuberosa no sobrepasa los 20 años de edad (sobre todo si presentan

hidrocefalia); y otros, por el contrario, pueden llevar una vida aparentemente normal, pues el retraso mental sería discreto.

## CAPÍTULO XII HIPERTENSIÓN ENDOCRANEANA BENIGNA

### Historia

La hipertensión intracraneal benigna fue descrita por primera vez el año 1897 por Quincke (63) y desde entonces su etiopatogenia ha sido una de las mayores interrogantes en la medicina neurológica.

### Concepto

Es la hipertensión endocraneana por encima de 250 mm. H<sub>2</sub>O, en ausencia de lesión ocupante de espacio, lesión estructural cerebral, obstrucción o deformación del sistema ventricular (hidrocefalia) y composición del LCR normal (64,65). Su estudio y su dominio son importantes, porque algunas de las hipertensiones endocraneanas benignas requieren el tratamiento neuroquirúrgico o en el peor de los casos ocultan alguna lesión ocupativa, inicialmente no diagnosticada.

### Sinonimia

Pseudotumor cerebri, hipertensión intracraneal idiopática, hidropesía meníngea, meningitis serosa, hidrocefalia tóxica e hidrocéfalo ótico.

### Etiología

Hasta el momento se desconoce la causa; aunque existen factores que pueden predisponerlo como: la toma de anticonceptivos orales, hipervitaminosis A, obesidad, infecciones, trastornos endocrinológicos, estados nutricionales carenciales, fármacos, estados de hipercoagulabilidad (trastornos protrombóticos) por formación de microtrombos en las vellosidades subaracnoideas, dificultando la reabsorción del LCR y aumentando la presión intracraneal (66-68).

### Epidemiología

Es una entidad que afecta generalmente a mujeres jóvenes y obesas (69) y hasta en el 90% de los casos son mujeres con una edad media de 31 años. Cuando afecta a los infantes, se han reportado una incidencia constante y mayor que en el adulto (70).



### **Fisiopatología**

El aumento de la presión intracraneal está definido como una presión intracraneal mayor de 250 mm. H<sub>2</sub>O. Ahora bien, todo lo que a continuación se describe traerá como consecuencia una congestión vascular y aumento del volumen sanguíneo cerebral, edema cerebral y disminución de la absorción de LCR con hipertensión endocraneana subsecuente.

En la fisiopatología de ésta entidad se sugiere que los microtrombos de las vellosidades aracnoideas, producida por causas aún no identificadas, dificultaría la reabsorción del LCR y conduciría a la agresión isquémica asociada al daño microvascular (71).

### **Interferencia con el flujo venoso cerebral e irregularidades de dilatación vascular.**

1. Obstrucción de los senos venosos intracraneales: mastoiditis, otitis, sinusitis, trauma craneal, discrasia sanguínea con trombosis y anticonceptivo oral.
2. Obstrucción de las venas extracraneales: trombosis de la vena cava superior, bloqueo disección del cuello (ahorcado) y tumor mediastinal.
3. Estasis venosa cerebral por anticoncepción oral o disfunción endocrina (embarazo, menarquia).
4. Dilatación vascular cerebral debido a retención de CO<sub>2</sub>.

### **Trastornos en los mecanismos de transporte de la membrana**

1. Disfunción endocrina dada por obesidad, embarazo, menarquia, enfermedad de Adison, hipoparatiroidismo, terapia esteroidea y su supresión.
2. Hipervitaminosis A.
3. Tratamiento con tetraciclina.
4. Estado post infeccioso.
5. Hipocalcemia.

### **Disfunción de las vellosidades aracnoideas**

1. Obstrucción por aumento de las proteínas en el LCR: síndrome de Guillain-Barré y tumor medular espinal.
2. Disfunción del sistema microtubular de las vellosidades aracnoideas.

### **Cuadro clínico**

1. Ausencia de trastornos de conciencia.
2. Generalmente se trata de una mujer obesa.
3. Cefalea intensa.
4. Oftalmoparesia del VI nervio craneal con diplopia.
5. Fondo de ojo que revela papiledema (70-90%): dilatación de las papilas ópticas, con distensión venosa, ausencia del pulso venoso espontáneo y extinción de los bordes papilares.
6. Respuesta de Cushing: hipertensión sistólica, bradicardia y bradipnea.
7. Convulsiones (más raramente).

### **Criterios diagnósticos**

1. Ausencia o escasa toma del nivel de conciencia.
2. Ausencia de focalización.

3. Exámenes radiológicos normales.
4. LCR de composición normal.
5. Recidiva infrecuente.

### Complementarios

1. **TC – Cráneo.** Aparentemente normal, aunque ocasionalmente puede haber colapso ventricular bilateral.
2. **RMN – Cerebral.** Aparentemente normal, aunque puede mostrar signos de trombosis de los senos venosos y colapso ventricular. Ocasionalmente puede demostrar daños difusos en la sustancia blanca.
3. **Punción lumbar con manometría.** Se encuentra una presión de LCR aumentada encima de 25 mm. H<sub>2</sub>O (límite propuesto por Corbett). El examen citoquímico, microbiológico y citológico generalmente son normales.

### Diagnóstico diferencial

1. Hipertensión endocraneana secundaria. Esta se debe fundamentalmente a lesiones tumorales, quistes, hematomas, hidrocefalia, granuloma, absceso, etc.

### Tratamiento médico (63)

1. Restricción de líquidos.
2. Dieta hiposódica.
3. Diuréticos: furosemida (40 mg. cada 8 horas), espironolactona (100 mg. cada día) y la acetazolamida (250 mg. cada 8 horas).
4. Esteroides: dexametasona ocasionalmente.

### Tratamiento quirúrgico

La derivación lumboperitoneal o la fenestración del nervio óptico, se reservan para los casos con pérdida grave o progresiva de la agudeza y del campo visual y para aquellos que no responden a la terapéutica médica (72).

### Pronóstico

El principal factor de morbilidad en esta enfermedad es la posibilidad de la pérdida visual. El síndrome es autolimitado y responde rápidamente al tratamiento médico y a las medidas de reducción de peso corporal (69).

### Complicaciones

1. Amaurosis.
2. Complicaciones de la derivación lumboperitoneal.
3. Convulsión.
4. Muerte súbita.

## CAPÍTULO XIII MENINGIOMA

### Historia

En los cráneos de la Cultura Paracas (500 ANE) se han identificado lesiones tumorales que corresponden a meningiomas según el estudio anatomopatológico realizado. Algunos de ellos presentan intentos de su extirpación y otros cráneos con amplias craneotomías pudieran sugerir la exéresis total.

A finales del Renacimiento, durante el período que siguió a Hunter, se mencionan algunas condiciones neuroquirúrgicas, iniciándose la observación y clasificación de los tumores cerebrales, que por su descripción parecen referirse a meningiomas.

Posteriormente el cirujano francés Antonie Louis describió por primera vez en 1774, el meningioma como un tipo específico de tumor. Matthew Baillie en 1787, ilustra anatómicamente en su obra *Morbid Anatomy* un tumor cerebral benigno y Bright plantea en 1831, que dicho tumor se trata de un meningioma y plantea el origen de este a partir de la duramadre o la aracnoide.

Rickman Godlee, el año 1884 realiza el primer intento de extirpación de un tumor cerebral, diagnosticado y localizado mediante métodos neurológicos clínicos. En 1879 y 1884, Macewen y Durante respectivamente, operaron con éxito dos casos de neoformaciones que involucraban las meninges. Cushing posteriormente concibió el término meningioma (73).



Fig. 1. Cráneo de Paucarcancha portador de un meningioma a nivel de la convexidad parietal izquierda. Fig. 2. Las craenotomías amplias, propias de esta entidad, podrían sugerir su tratamiento quirúrgico. Museo Nacional de Arqueología Antropología e Historia del Perú. Área de Paleopatología, Lima – Perú.

### Concepto

Los meningiomas son tumores de crecimiento lento, por lo general de naturaleza benigna, que se originan a partir de las células aracnoideas. Se localizan a nivel extracerebral (extraaxial) y están circunscritos de manera tal que, no invaden el parénquima y están siempre unidos a la duramadre. Pese a su aspecto benigno desde el punto de vista histológico, pueden alcanzar un gran tamaño, con las consiguientes deformaciones y lesiones para el cerebro subyacente.

### Etiología

Los meningiomas proceden de la transformación de las células aracnoideas de las meninges, especialmente de las vellosidades aracnoideas. Se han descrito casos de meningiomas originados por radiación en niños. Pacientes con neurofibromatosis de von Recklinghausen, tienden a desarrollar meningiomas múltiples en una edad joven. Llama la atención que poseen abundantes receptores de estrógenos y en menor cantidad de progesterona, a tal punto que las mujeres con cáncer de mama, tienen algún riesgo de padecer de meningioma (74) y hemos presenciado una paciente, en quien coincidía la hemiparesia con la etapa menstrual, desarrollándose una sintomatología en la modalidad de robo circulatorio.

### Epidemiología

La incidencia es de 6 por cada 100000 habitantes. Los meningiomas constituyen aproximadamente del 15-20% de los tumores intracraneales. Se presentan con una incidencia doble o triple en las mujeres (posiblemente por el factor hormonal) con respecto a los varones y en la edad media. En la mayoría de las series, se sitúan alrededor de los 50-60 años (75), siendo excepcionales por debajo de los 20 años y si aparecen suelen ser más agresivos.

Sin embargo, también hemos reportado meningiomas en la edad pediátrica como casos infrecuentes (73). Sales Llopis, manifiesta que los meningiomas diagnosticados en la edad pediátrica, se relacionan en un 25% con la enfermedad de von Recklinghausen.

Sales Llopis reporta que la incidencia de los meningiomas es la siguiente: tuberculum sellar 12,8%, surco olfatorio 9,8%, hoz del cerebro 8%, ventrículo lateral 4,2%, tentorio 3,6%, fosa media 3%, ganglio de Gasser 1%, fosa posterior convexidad 12%, foramen magno 2%, orbita 1,2%, medular espinal 1,2%, intrasilvianos 0,3%, extracraneal 0,3%, múltiples 0,9% (seno cavernoso, vaina del nervio óptico y clivus).

Morales (76), estudió e intervino 85 meningiomas, siendo ésta su apreciación: fosa anterior 29 (34,1%), fosa anterior y media 28 (32,9%), fosa media y senocavernoso 4 (4,7%) y fosa posterior 24 (28,3%).

Vaquero (36) reporta la siguiente estadística: región parasagital y hoz del cerebro (30%), ala esfenoidal (18%), convexidad de los hemisferios cerebrales (13%), fosa posterior (12%), región del tubérculo sellar (9%), surco olfatorio (5%), suelo de la fosa media (4%), agujero magno (2%), infraorbitarios (2%), región del ganglio de Gasser (1%), tentorio (1%) e intraventriculares (1%). Al menos en el 2% de los pacientes existen meningiomas múltiples.

### Fisiopatología

Los pacientes con meningioma presentan una incidencia elevada de convulsiones. Algunos autores han mencionado que no existe una correlación histopatológica del tumor con la ocurrencia de la epilepsia en los meningiomas, y que el edema cerebral (69% de los casos) es el factor epileptogénico más significativo. La localización, el tamaño, características histopatológicas agresivas y las anomalías vasculares contribuyen a la destrucción cortical, permitiendo la transmisión directa del fluido del edema hacia el interior de la sustancia blanca, cuyo resultado es el edema vasogénico. Otros autores discuten el papel de los receptores esteroideos tumorales en la producción del edema peritumoral (77).

Los meningiomas pueden debutar, hacerse sintomático o aumentar su diámetro durante el embarazo, por expresar receptores para progesterona y estrógenos. Donnell y colaboradores en 1979, demostraron que los meningiomas pueden encontrarse asociados a otros tumores relacionados con el sistema hormonal, como la mama, endometrio, ovario y es frecuente que estas pacientes sean obesas. De los dos tipos de receptores los progesterónicos son más abundantes que los estrogénicos y su distribución es más frecuente en la periferia que en el centro, debido a su mayor vascularización y densidad celular (78).

María Niño y Armando Mejía Cordovez en su artículo titulado: los meningiomas y su comportamiento intrínseco, señalan una serie de características que, todo neurocirujano está en la obligación de conocer, con respecto al:

1. **Edema cerebral.** El meningioma es el único tumor extraxial, benigno de crecimiento lento, capaz de inducir edema vasogénico en el 42-92%. Teóricamente al estar anatómicamente separado del cerebro no debe producir un gran edema cerebral a menos que los factores que generan el edema pasen a través de las leptomeninges. La aracnoides que es parte de la barrera hematoencefálica, es relativamente resistente al paso de líquido; la pía madre es permeable al agua y a los electrolitos, pero menos permeable a las

macromoléculas proteicas. Para que un meningioma produzca edema vasogénico de la misma manera que lo hacen los gliomas y las metástasis, debe existir una comunicación entre el tumor y el espacio extracelular de la sustancia blanca. La localización extraaxial de los meningiomas expresa esta comunicación cuestionable. La segunda hipótesis es que el edema sea resultado del efecto de masa. Los meningiomas en ciertas localizaciones tienden a estar asociados con edema cerebral más importante que otros (convexidad, parasagital y frontobasal). La compresión puede interferir con el flujo vascular del tumor, tanto arterial como venoso. Como tercera hipótesis un tumor altamente vascularizado tiene mayor potencial de producir edema. La cuarta teoría plantea que un producto edemogénico secretado por el tumor puede difundir al cerebro. Se plantea (Philippon et al) el Fenómeno Secretorio Excretorio (FSE) y el edema cerebral de los meningiomas.

2. **Efectos sobre la fibrinólisis.** El sistema fibrinolítico se activa normalmente en circunstancias de crecimiento, remodelación y migración potencial de células benignas y malignas. Los tumores que afectan las meninges son especialmente ricos en actividad fibrinolítica por la gran cantidad de activador de plasminógeno contenido en ellas y especialmente en la pía madre y la aracnoides. Aunque la hemorragia intracraneal espontánea en relación con los meningiomas es rara; la resección de los meningiomas se asocia con gran frecuencia con hemorragia importante durante la manipulación quirúrgica del cráneo, el tejido tumoral y las leptomeninges. Aunque no se ha podido demostrar una relación entre la tendencia hemorrágica de estos tumores y el estado fibrinolítico tener en cuenta que el balance hemostático es al menos en parte responsable de la tendencia hemorrágica.
3. **Efectos sobre la coagulación.** Un tumor cerebral puede activar el sistema de la coagulación por tres mecanismos diferentes: secreción en la superficie de las células tumorales de moléculas capaces de activar el sistema de coagulación o inhibir el sistema fibrinolítico; liberación de tromboplastina celular tisular del mismo tumor o del tejido cerebral adyacente, con la consiguiente activación no específica del sistema de coagulación; y la activación de los sistemas inmunes del huésped, que produce una inducción de actividad procoagulante de las células linfoides y de los leucocitos. La asociación del cáncer con tromboembolismo pulmonar está bien identificada en la literatura. Al-Mefty reportó una incidencia de 24% de embolismo pulmonar en una serie de 17 pacientes con meningiomas supraselares. En otra serie de 13 pacientes con meningiomas petroclivales, este mismo autor reporta una incidencia de 38% de embolismo pulmonar. Kadis, encontró 3 casos de embolismo pulmonar en su estudio retrospectivo de 105 casos de meningiomas del plano esfenoideal y del tubérculo. Los mecanismos implicados en esta complicación son determinados biológicamente a través de interferencia bioquímica con el balance hemostático, que produce un estado pretrombótico.
4. **Efectos sobre la respuesta inmunológica.** Los tumores del SNC son capaces de desencadenar una respuesta inmunológica en el huésped. Esta respuesta está relacionada con el grado de malignidad del tumor. Pees y Seide encontraron que el test de microtoxicidad 3H prolina, fue positivo en el suero de 65% en el postoperatorio de pacientes con meningiomas. Aunque algunos estudios sugieren que la respuesta inmune no es necesariamente específica de los meningiomas. El significado clínico de estas observaciones no es muy claro, pero sugiere que el alto número de macrófagos en los meningiomas atípicos puede indicar una respuesta inmune mayor por parte del huésped
5. **Trastornos endocrinos.** Es el resultado de la depresión mecánica sobre estructuras intracraneanas de regulación, tales como el hipotálamo; o por la producción o secreción de sustancias que interfieren con la homeostasis hormonal. Los trastornos endocrinos descritos pueden explicarse por un efecto

de masa y por distorsión del eje hipotálamo pituitario producido por las grandes masas supraselares, aspectos que han mejorado después de la exéresis tumoral. La presencia de receptores para estrógenos y progesterona en el meningioma al igual que en el cáncer de mama, teóricamente sugiere la sensibilidad a la manipulación hormonal del edema cerebral desencadenado por los meningiomas y su respuesta a los esteroides.

### Clasificación topográfica

1. Meningioma de la fosa temporal.
2. Meningioma del surco olfatorio.
3. Meningioma del ala menor del esfenoides.
4. Meningioma del seno cavernoso.
5. Meningioma del tubérculo sellar.
6. Meningioma de la convexidad cerebral.
7. Meningioma parasagital.
8. Meningioma de la hoz del cerebro.
9. Meningioma del tentorio.
10. Meningioma petroclival.
11. Meningioma del agujero magno.

### Clasificación Patología

Los meningiomas nacen de las células aracnoideas que envuelven a las vellosidades, inicialmente se desarrollan en este espacio y algunos protruyen en las paredes de los senos venosos, creciendo hacia el cerebro como masas bien definidas de base dural (tabla interna, hoz, tentorio, etc.) sésil o pediculada.

Macroscópicamente presentan una morfología esférica o lobulada. A diferencia de estos últimos, los meningiomas en placa crecen como una delgada alfombra de células tumorales. Dado que la piamadre y la aracnoides forman una barrera membranosa, entre el cerebro y el tumor, la invasión del parénquima es infrecuente.

En tanto que el meningioma se desarrolla a partir de su base de implantación dural, se pueden afectar algunas estructuras adyacentes (sobretudo en la región de la fosa temporal), invadiendo la médula ósea craneal, su periostio e inclusive el músculo. A este fenómeno compresivo-invasivo el hueso responde con una intensa hiperostosis, cuyos mecanismos, aunque no están totalmente esclarecidos, según Escalona-Zapata, pueden deberse a:

1. Estimulación de la hiperostosis por hiperemia y éstasis venosa en la periferie del meningioma.
2. Fenómenos inflamatorios en los alrededores del tumor, con aumento del flujo sanguíneo.
3. Capacidad de transformación de las células del meningioma en osteocitos.
4. Estimulación de la proliferación conjuntiva y activación de las células del estroma para la neoformación ósea por células meningiomatosas que invaden al hueso.

Microscópicamente atenderemos a la clasificación recomendada por la Organización Mundial de la Salud (OMS):

BENIGNOS	GRADO
Meningoteliales	I
Fibroso (fibroblástico)	I
Transicionales (mixtos)	I
Psamomatosos	I
Angiomatosos	I
Microquísticos	I
Secretores	I
Ricos en linfoplasmocitos	I
Metaplásicos	I
AGRESIVOS	GRADO
Atípicos	II
De células claras (intracraneales)	II
Cordoides	II
Rabdoides	III
Papilares	III
Anaplásicos	III

1. **Meningioma meningotelial.** Masas lobuladas de células meningoteliales, en las cuales la membrana celular no está bien definida dándoles el aspecto de un sincitio. La actividad mitótica es baja.
2. **Meningioma fibroso.** Compuestos por fascículos de células que se parecen a los fibroblastos. Típicamente, contienen colágeno y reticulina y pueden estar presentes focalmente formaciones espirales y psamomas.
3. **Meningioma transicional.** Una mezcla de los tipos meningoteliales y fibrosos.
4. **Meningioma psamomatoso.** Contienen psamomas. En ellos se encuentran proteínas de tipo óseo como la osteopontina que son producidas por macrófagos CD68-positivos y que pueden jugar un papel en su formación.
5. **Meningioma angiomatoso.** Contienen numerosos vasos de diversas formas y tamaños.
6. **Meningioma microquístico.** Muestran pequeños quistes llenos de una mucina eosinofílica. La formación de microquistes puede ser debida a las secreciones de las células tumorales, a su degeneración o a la penetración del LCR en el tumor. También se denominan meningiomas húmedos.
7. **Meningioma secretores.** Lesiones meningoteliales o transicionales en las que la diferenciación epitelial ha producido estructuras glandulares.
8. **Meningioma de células claras.** Contienen láminas de células poligonales con un citoplasma claro que contiene glucógeno y que toma la tinción de ácido periódico-Schiff.
9. **Meningioma ricos en linfoplasmocitos.** Son meningiomas meningoteliales, fibrosos o transicionales con infiltrados linfocíticos.
10. **Meningioma metaplásicos.** Son meningiomas meningoteliales, fibrosos o transicionales con cambios metaplásicos que pueden ser cartilaginosos, óseos, xantomatosos, mixoides o lipomatosos.
11. **Meningioma atípico.** Presentan una actividad mitótica elevada, pequeñas células, nucleólos prominentes, crecimiento laminar y áreas de necrosis. Suele estar asociados a un mayor índice de recurrencia.
12. **Meningioma rabdoide.** Son muy poco frecuentes. Son tumores agresivos que forman agregados de células rabdoides. Estas son redondas, con núcleos



excéntricos y nucleólos prominentes. Algunas contienen un citoplasma eosinófilo y espirales de filamentos.

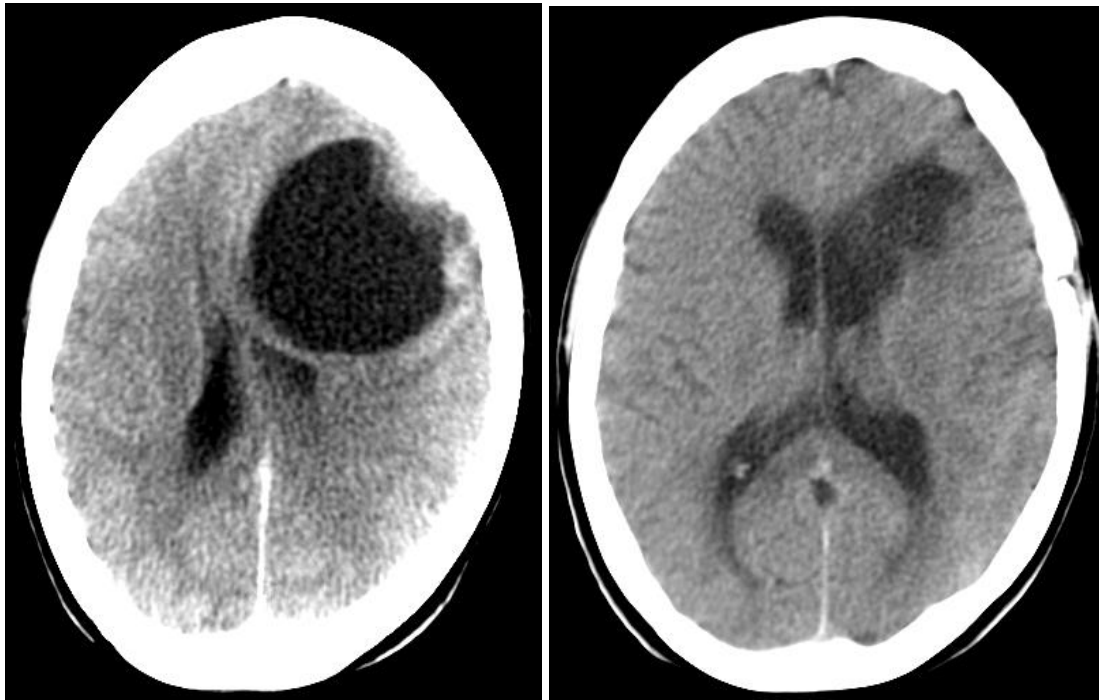
13. **Meningioma cordoide.** Descritos por primera vez en 1988 por Kepes. Los tumores estaban asociados a una densa infiltración linfoplasmática con folículos linfoides y un centro germinal. Además, los pacientes mostraban los síntomas de la enfermedad de Castleman (anemia ferropénica microcítica, plasmocitosis, disgamaglobulinemia y hepatosplenomegalia). Los meningiomas cordoides están formados por células eosinofílicas y vacuoladas que forman trabéculas que se asemejan a los cordomas.
14. **Meningioma papilar.** Formados por células meningoteliales que se disponen radialmente formando rosetas. Tienen una cierta propensión a la metástasis y la recurrencia.
15. **Meningioma anaplásico.** Tienen un aspecto histológico de malignidad superior al de los meningiomas atípicos. Muestran una elevada actividad mitótica y una necrosis superior. Su incidencia es bastante baja y representan sólo el 2.8% de los meningiomas.

### Cuadro clínico

1. Síndrome de hipertensión intracraneal crónica.
2. Síndrome convulsivo.
3. Síndrome deficitario motor o sensitivo. Las formas de presentación focal que pueden presentar los meningiomas suelen ser lento y progresivo, así como fugaces (robo circulatorio).
4. Síndrome tumoral craneal. Algunos meningiomas suelen debutar con una protrusión o exostosis craneal a nivel de la convexidad, pterion, orbitaria, etc.

### Complementarios

1. **Rx – Cráneo.** Pueden observarse con relativa frecuencia signos de hipertensión intracraneal crónica (impresiones digitiformes, destrucción de la silla turca y diastasis de suturas craneales), como surcos vasculares aumentados de tamaño, signos de calcificación o hiperostosis.
2. **TC – Cráneo.** Se observa una lesión isodensa o hiperdensa, aunque se han reportado algunos casos de meningioma hipodenso (contenido graso). A la administración de la sustancia de contraste realza su hiperdensidad uniformemente (75) advirtiéndose una cola dural, que no es nada menos que la zona de clivaje. En el estudio de ventana ósea se evidencia hiperostosis craneal (15-20%), calcificaciones intratumorales (20%), las mismas que pueden ser nodulares, puntiformes o densas; también precisa la hiperostosis (15-20%), osteolisis, erosión en el sitio de la inserción dural y el ensanchamiento de los surcos vasculares de la calota (arteria meníngea media). En casos atípicos como el meningioma quístico la imagen será francamente hipodensa, rodeada por un halo tenue hiperdenso y un nódulo mural en la convexidad cerebral, captadores de contraste (79).



Caso atípico. Meningioma quístico frontal izquierdo. Fig. 1. Pre operatorio. Fig. 2. Post operatorio (Cortesía del Dr. Ariel Varela Hernández. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech, Camagüey – Cuba).

3. **RMN – Cerebral.** Lesión tumoral con característica hipointensa (T1) y resalta hiperintensa a la administración de contraste (T2). Delinea la extensión tumoral, la asociación de edema y la posibilidad de atrapamientos o desviaciones arteriales. La apariencia en anillo puede representar una cápsula, las imágenes en T2 muestran bien la extensión del edema, un collar de tejido que capta contraste y rodea el sitio de la inserción dural (cola dural) en el 65%. Generalmente, porciones del tumor de baja intensidad de señal en T2 indican componentes más fibrosos y rígidos, mientras que las áreas de alta intensidad indican tejidos más blandos o microhipervascularidad, características más frecuentes en los tumores agresivos. No es confiable en la demostración de calcificación tumoral.
4. **Angiografía cerebral.** Evidencia el curso de las arterias en cuanto a su aferencia, eferencia, desplazamiento y suplencias arteriales, provocadas por la presencia tumoral, visualiza, además, el estado del polígono de Willis y de los senos venosos.

#### Diagnóstico diferencial

1. Malformación arteriovenosa.
2. Hematoma intraparenquimatoso.
3. Quistes dermoides o epidermoides.
4. Quistes aracnoideos.
5. Astrocitoma.
6. Astrocitoma quístico.
7. Absceso cerebral.
8. Quiste neurocisticercoso.

## Tratamiento médico

### Medidas generales:

1. Dieta blanda o suspensión de la misma, en caso de vómitos.
2. Hidratación. La solución salina fisiológica debe calcularse en dependencia del peso de cada paciente.
3. Cloruro de potasio. Los diuréticos en su mayoría son expoliadores de potasio; los mismos que deben ser repuestos en cada venoclisis.
4. Analgesia. El dolor es una de las causas que eleva la presión intracraneal, es por ello que su abolición es muy importante. El metamizol 1g EV cada 6 horas o en casos mas rebeldes el tramadol 10mg EV cada 8 horas, son los medicamentos de elección.
5. Esteroides. La administración esteroidea está indicada para la reducción del edema cerebral, por mecanismos aún desconocidos o supuestos. Debe administrarse por lo menos dos días antes de la intervención y su disminución en el postoperatorio debe ser paulatina, dependiendo del edema cerebral.
6. Diuréticos. La administración de manitol como diurético osmótico es ideal. Su administración ayuda a la reducción del edema cerebral en el pre, trans y post operatorio. El manitol durante la exposición, ayuda a las maniobras quirúrgicas, pero también se han dado casos en los cuales, pese a su administración, no se ha logrado el efecto deseado.
7. Hormonas. Se estudia la posibilidad de terapia hormonal con los agentes del contra-estrógeno, aunque han declarado resultados a largo plazo y sus efectos a ser determinados.
8. Protector gástrico. Debe evitarse las úlceras de Cushing con el uso de Omeprazol 20mg. EV cada 12 horas o cada 8 horas.
9. Antibiótico. El uso de ceftriaxona 1g. EV cada 12 horas, ayudará a evitar la infección post operatoria, debido a que estas cirugías pueden extenderse largas horas.

## Tratamiento quirúrgico

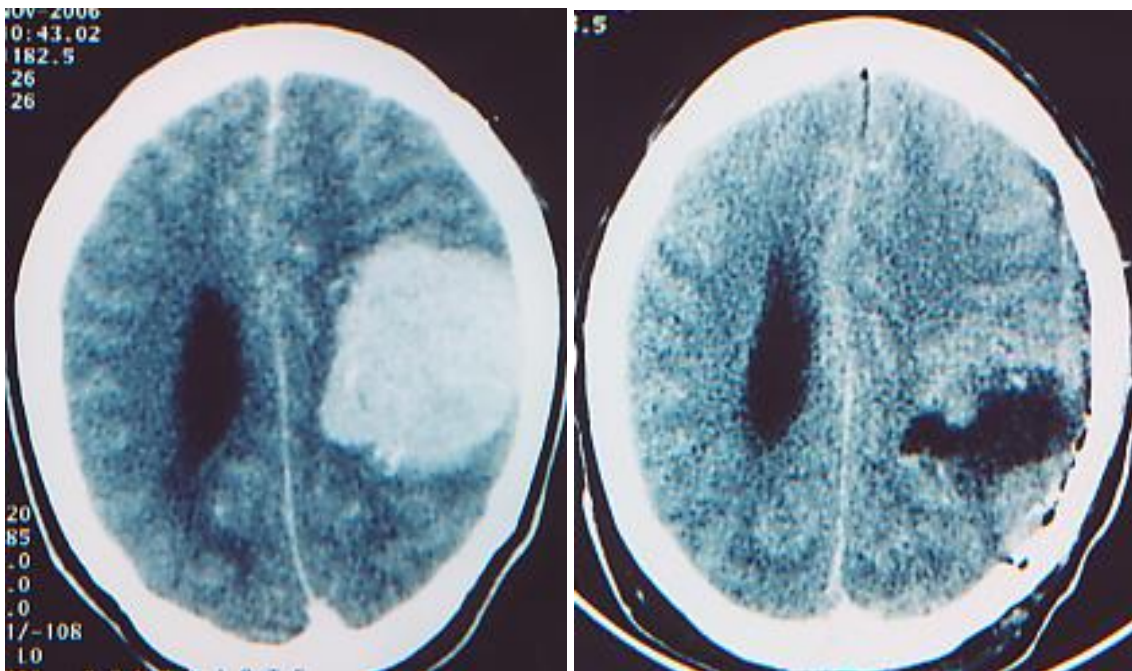


Fig. 1. TC – Cráneo contrastado. Meningioma parietal izquierdo. Fig. 2. TC-Cráneo contrastada. Cráter del meningioma, después de tres días de la exéresis tumoral (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

El desarrollo de las técnicas de microneurocirugía, la aparición del microscopio quirúrgico, el desarrollo de los medios diagnósticos, la neuroanestesia y los cuidados perioperatorios han disminuido la morbimortalidad asociada a la resección de los meningiomas. Asimismo, la docencia médica universitaria contribuye con su rigurosidad al mayor dominio de la anatomía quirúrgica.

La mayoría de estos tumores son benignos, pero con propensión a las recidivas, por lo que una extirpación lo más radical posible debería ser el esfuerzo y la meta principal del cirujano. Cuando comprometa solamente las estructuras óseas se debe ser lo más radical posible; pero si compromete las estructuras neurológicas (pares craneales) y arterias se deberá ser más cautos.

La calidad quirúrgica estará en dependencia de la exéresis tumoral y la indemnidad de las arterias y pares craneales afectados por el tumor. En estos casos, tener en cuenta que el tratamiento quirúrgico tendrá que completarse, en un alto porcentaje de casos, con radiocirugía (76), aunque debe recordarse que el factor más importante para la exéresis tumoral es la experiencia del cirujano.

Si el tratamiento quirúrgico garantiza una exéresis total, puede garantizarse la cura total del paciente. Algunas localizaciones o la infiltración de estructuras vasculares imposibilitan la extirpación radical, condicionando morbilidad perioperatoria y tasas de recidiva muy variables. Raramente se presentan agresivos infiltrando la corteza cerebral. En casos de recidiva está planteada la reintervención.

En general, las dificultades y el pronóstico quirúrgico en los meningiomas, varían dependiendo de que evoquen o no reacción hiperostósica en el ala esfenoidal (infiltración tumoral), invadan o no estructuras vecinas (seno cavernoso, carótida, nervios craneales, etc), la órbita o la fosa cigomática (infratemporal o pterigomaxilar) (80). El edema cerebral peritumoral puede dificultar la exéresis del meningioma, sobretodo si se trata de meningiomas del ala menor del esfenoides, de la hoz del cerebro, del ángulo pontocerebeloso y petroclival, pese a haberse realizado el tratamiento entiedematoso y esteroideo respectivo, días antes.

El tratamiento quirúrgico no deberá violar las siguientes generalidades:

1. Colocación del paciente y planificación correcta de la incisión.
2. Interrupción temprana de las arterias (carótida externa). Embolización preoperatoria de las ramas meníngeas, lo que permite una manipulación quirúrgica más exangue y con mejor visión de los planos y estructuras a respetar.
3. Decompresión interna: disección de la cápsula del tumor (microcirugía, aspirador ultrasónico, coagulación bipolar, etc).
4. Exéresis de la duramadre (base de implantación) y hueso afectados.
5. Reconstrucción de los defectos derales (plastia dural).

## **Radioterapia**

La radioterapia ha demostrado que es capaz de frenar el crecimiento de algunos meningiomas. Las indicaciones quedan reducidas a aquellas que no se pueden tratar mediante cirugía, resecciones incompletas, recurrentes y los meningiomas atípicos o anaplásicos (5000-5500 Gy en fracciones diarias de 180-200 Gy, durante 5-6 semanas). La tasa de complicaciones es baja si se tiene un cuidado especial con el nervio óptico y el mesencéfalo

### Tratamiento con radiocirugía

Extiende otra opción de tratamiento frente a los meningiomas del seno cavernoso y otros meningiomas basales, revelando excelentes resultados. Duma logró detener la progresión, observando regresión tumoral hasta en el 56% de los casos sin registrar daño de la carótida ni morbilidad de pares oculomotores, Valentino registró disminución del tamaño tumoral en el 69%, estabilización en el 25% y progresión en el 5,5% (80). Esta cirugía se limita a los meningiomas anaplásicos, pequeños, de difícil acceso o cuando exista contraindicación médica. La radiocirugía también está limitada a tumores de 3 cm. de diámetro o menos de difícil acceso.

### Complicaciones

1. Epilepsia.
2. Recidiva tumoral
3. Infarto hemisférico secundario a oclusión carotídea transoperatoria.
4. Infarto venoso por oclusión de las venas puente o seno venoso.
5. Edema cerebral transoperatorio.
6. Hematoma intraparenquimatoso.
7. Hidrocefalia.
8. Fístula de LCR.
9. Infección de la herida.
10. Tromboembolismo pulmonar. Esta complicación se facilita en los meningiomas, al tener alterados los mecanismos de la coagulación sanguínea.
11. Complicaciones propias de la postración: neumonía hipostática, infección urinaria, flebitis, trombosis venosas y escaras.

### Pronóstico

El pronóstico del meningioma ha variado favorablemente estos últimos años puesto que, gracias a la TC y la RMN se diagnostican cada vez un mayor número y en etapas precoces (asintomáticos y pequeños), a esto se suman las técnicas como la radiocirugía estereotáctica y que cada vez se utilizan más para tratar estas lesiones y con mejores resultados en meningiomas que antiguamente se consideraban inoperables.

La recidiva tumoral se relaciona directamente con el grado de retiro original. La resección completa incluyendo el retiro del margen dural se asocia a un índice bajo de la recidiva. Los meningiomas agresivos y metastásicos se asocian a un índice creciente de la recidiva basado en la biología de sus componentes celulares.

Pese a todas estas consideraciones, el meningioma es el tumor más noble del sistema nervioso, con una mortalidad baja. Los estudios de Lobato, reportan una mortalidad general perioperatoria del 4.4% (80). Hay un axioma que dice que las personas pueden morir por un meningioma, pero también pueden morir con un meningioma.

Con fines de determinar la posibilidad de extirpación y el pronóstico nos remitiremos a las siguientes escalas:

**Clasificación de Simpson y Morales. Pronóstico en la resección de los meningiomas (76,81).**

Grado	Nivel de exéresis
I	Extirpación completa de la lesión, incluso el hueso y la dura comprometida. Se asocia con un 9% de recidivas a los 10 años.
II	Resección tumoral completa acompañada únicamente de coagulación de la dura. Recidiva del 19% a los 10 años
III	Extirpación tumoral completa, pero se dejan la dura y/o el hueso comprometido. Recidiva el 29% a los 10 años
IV	Resección incompleta.
V	Descompresión.

**Escala predictiva para conocer las posibilidades de su extirpación y pronóstico (76)**

Grado	Nivel de exéresis
I	Meningiomas, de la base de cráneo, que no afectan a pares craneales ni engloban arterias o bien solamente afectan a un par craneal o engloban sólo una arteria. En ellos las posibilidades de extirpación total se encuentran en un 98,3% y las perspectivas de alcanzar 70 puntos en la escala de Karnofsky son de un 96,5%.
II	Meningiomas que afectan a un par craneal e incluyen dos o más arterias. La extirpación total en estos casos disminuye al 83,3% y las perspectivas de alcanzar 70 puntos en la escala de Karnofsky descienden a un 70,6%.
III	Meningiomas que afectan dos o más pares craneales e incluyen varias arterias. En este grupo, las posibilidades de una extirpación total son de un 42,9% con las perspectivas de alcanzar los 70 puntos en la escala de Karnofsky en sólo el 60%.

## **CAPÍTULO XIV MENINGIOMA DE LA CONVEXIDAD CEREBRAL**

### **Concepto**

Se denomina así al tumor extraaxial, situado sobre la convexidad hemisférica cerebral, el cuál crece y deprime el lóbulo sobre el cual se asienta, produciendo determinada sintomatología.

### **Etiología**

Al igual que los meningiomas situados a otro nivel, tienen su origen en las células aracnoideas de las meninges. En este caso, a nivel de las vellosidades aracnoideas de la convexidad cerebral.

### **Epidemiología**

La incidencia del meningioma en esta localización es del 15,2% y como todo meningioma, se presenta frecuentemente en el sexo femenino, con una relación mujer/hombre: 3/1, entre los 40-60 años de edad. Cerca del 70% de estos meningiomas, están situados en la región frontal.

Los casos intervenidos en Huancayo, no salen de los patrones mencionados; pero cabe mencionar que, en el sexo masculino, reportamos tres casos, uno perteneciente al mismo grupo etáreo mencionado y otros dos de 24 y 27 años. En la edad pediátrica solamente hemos operado el caso de un niño de 12 años (73).

### **Patología**

Macroscópicamente los meningiomas aparecen unidos a la membrana de la duramadre, presentan color amarillento o rojizo, sobresaliendo del cerebro, algunos con presencia hipertrófica de vasos sanguíneos anómalos y suelen acompañarse de un hueso hiperostótico y en algunos casos se desarrollan intraóseamente. Estos tumores alcanzan un tamaño considerable desde un nódulo hasta un tumor gigante. El meningioma más grande que hemos intervenido en nuestro medio tenía un diámetro de 10 cm. y exhibía una vascularización abundante e hipertrofiada en su interior. En el lecho tumoral se pudo observar un ovillo vascular correspondiente a la arteria nutricia y venas de drenaje.

Los hallazgos microscópicos, están en dependencia del tipo de meningioma, anteriormente mencionados.

### Clasificación

Podemos recurrir a la clasificación topográfica según la convexidad lobular donde asienten:

1. Meningioma de la convexidad cerebral (frontal, temporal, parietal y occipital).
2. Meningioma de la convexidad cerebelosa (hemisférica derecha o izquierda).

### Cuadro clínico

1. Síntomas generales: cefalea, vómitos, convulsiones, edema papilar en casos avanzados y síntomas de hipertensión endocraneana precoces (meningioma cerebeloso). En la gran mayoría la hipertensión intracraneal y el papiledema son tardíos.
2. Frontal: trastornos de la esfera psíquica superior (psíquicos o psiquiátricos), hemiparesia contralateral, disfasia, reflejo palmomentoniano homolateral, epilepsia con crisis adversiva y protrusión ósea por hiperostosis craneal. Ocasionalmente, si están localizados en esta región, pueden seguir siendo asintomáticos mientras esperan tener un gran tamaño.
3. Temporal: trastornos mnésticos, auras uncinadas con epilepsia temporal, trastornos en la orientación (se pierde en su casa) y protrusión ósea suprayacente a la lesión.
4. Parietal: hemihipoestesia contralateral, disociación derecha-izquierda, hemianopsia homónima contralateral y protrusión ósea suprayacente a la lesión.
5. Occipital: aura visual con fenómeno psico óptico, hemianopsia homónima contralateral, ceguera cortical y ausencia de atrofia papilar.
6. Convexidad cerebelosa: ataxia, asinergia, dismetría, disdiadococinesia homolaterales a la lesión y voz escandida.



Fig. 1. Protrusión ósea en un paciente con meningioma de la convexidad cerebral parietal.  
Fig. 2. El mismo paciente en vista frontal (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas.  
Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



**Complementarios**

1. **Rx – Cráneo.** Puede evidenciar calcificaciones a nivel craneal (adyacente a la lesión hasta en el 50-60%), hiperostosis ósea, protrusión craneal e hipertrofia de los vasos sanguíneos. Aunque raramente se presenten signos de hipertensión intracraneal, se puede evidenciar algún signo que sugiera la enfermedad.
2. **TC – Cráneo.** Imagen extraaxial hipodensa, isodensa o hiperdensa a nivel de la convexidad cerebral, que resalta su densidad a la administración de contraste, evidenciando sus fronteras, desplazamiento de la línea media, colapso del ventrículo cerebral homolateral y edema cerebral perilesional. Puede evidenciarse calcificaciones en el interior cerebral y la hiperostosis ósea.
3. **RMN – Cerebral.** Imagen extraaxial hipointensa a nivel de la convexidad cerebral, que se hace hiperintensa a la administración de contraste, desplazamiento de la línea media, colapso del ventrículo cerebral homolateral y edema cerebral perilesional. Puede demostrar la relación del tumor con las estructuras neurológicas y vasculares. No identifica las calcificaciones.
4. **Angiografía cerebral.** Identifica la aferencia y eferencia vascular de la lesión, dato útil para el planeamiento quirúrgico pre y trans operatorio. En algunos casos, puede permitir una embolización pre quirúrgica.

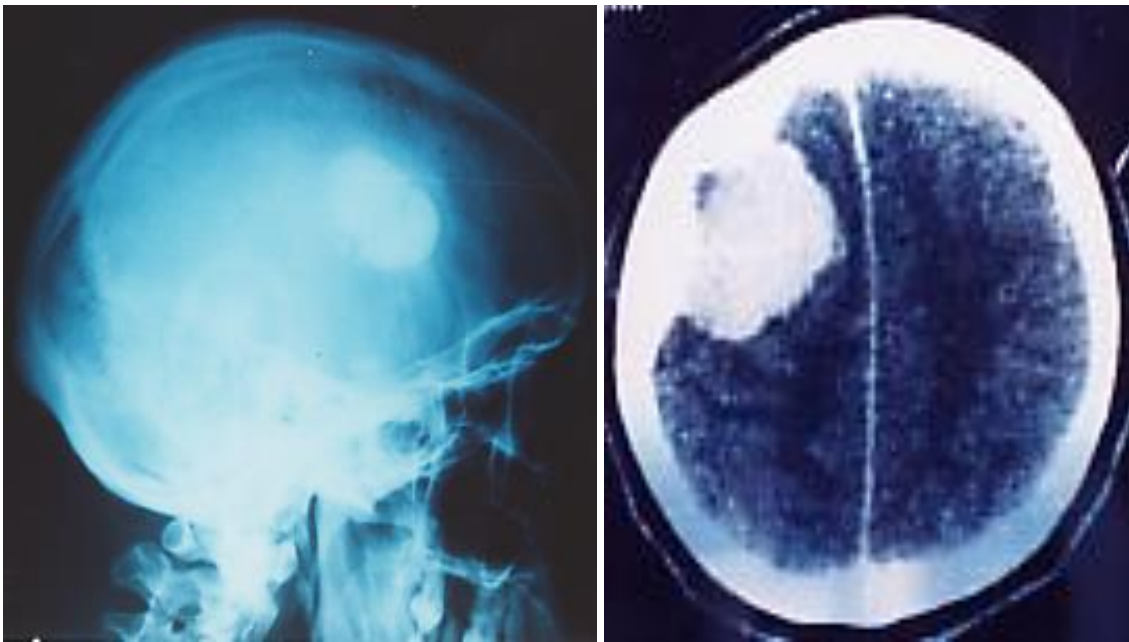


Fig. 1. Rx-Cráneo. Calcificación a nivel frontal derecho. Fig. 2. TC-Cráneo. Meningioma de la convexidad frontal derecha (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

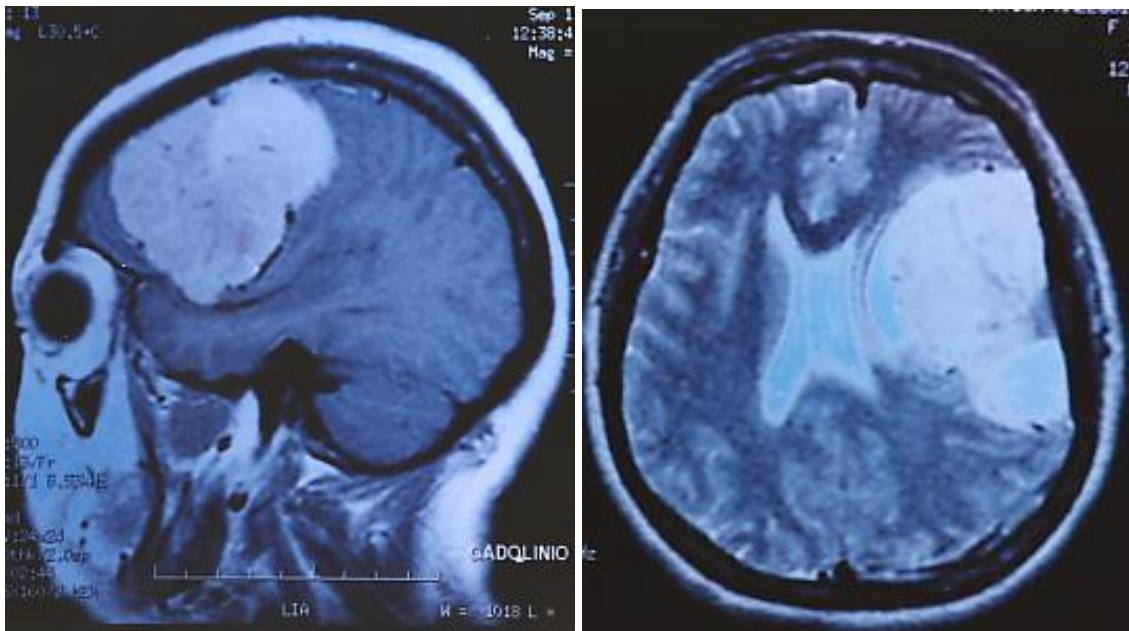


Fig. 1. RMN-Cerebral (sagital). Meningioma de la convexidad frontoparietal izquierda. Fig. 2. RMN-Cerebral (axial). Meningioma frontoparietal izquierdo con desplazamiento de la línea media y colapso parcial del ventrículo lateral homolateral (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

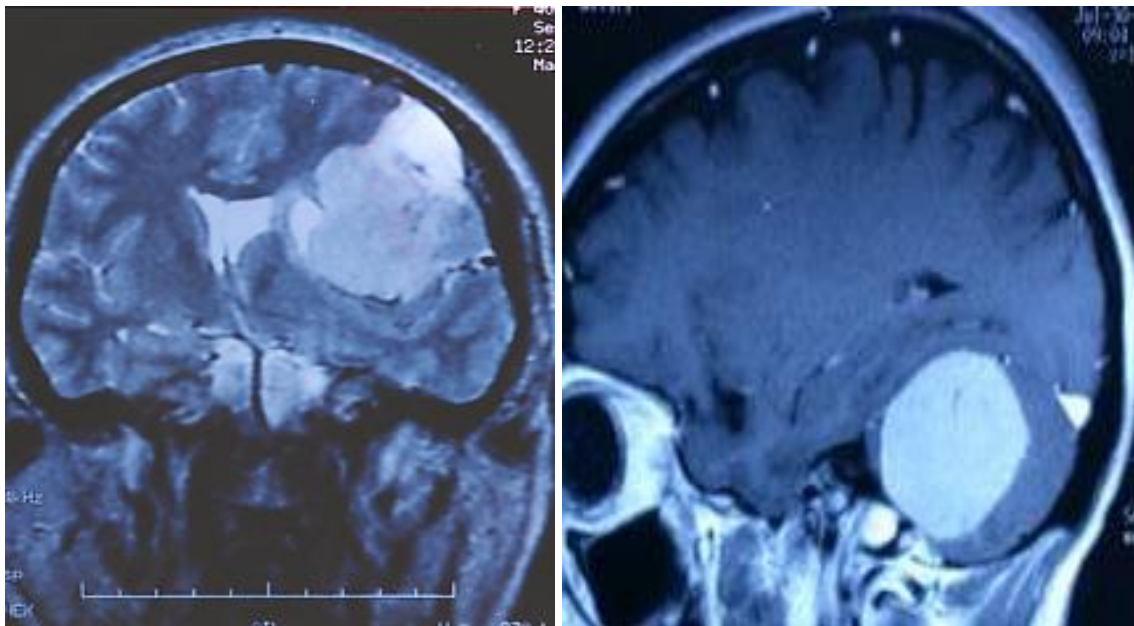


Fig. 1. RMN-Cerebral (coronal) contrastada. Meningioma de la convexidad cerebral frontoparietal izquierda. Fig. 2. RMN-Cerebral (sagital) contrastada. Meningioma de la convexidad cerebelosa izquierda (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



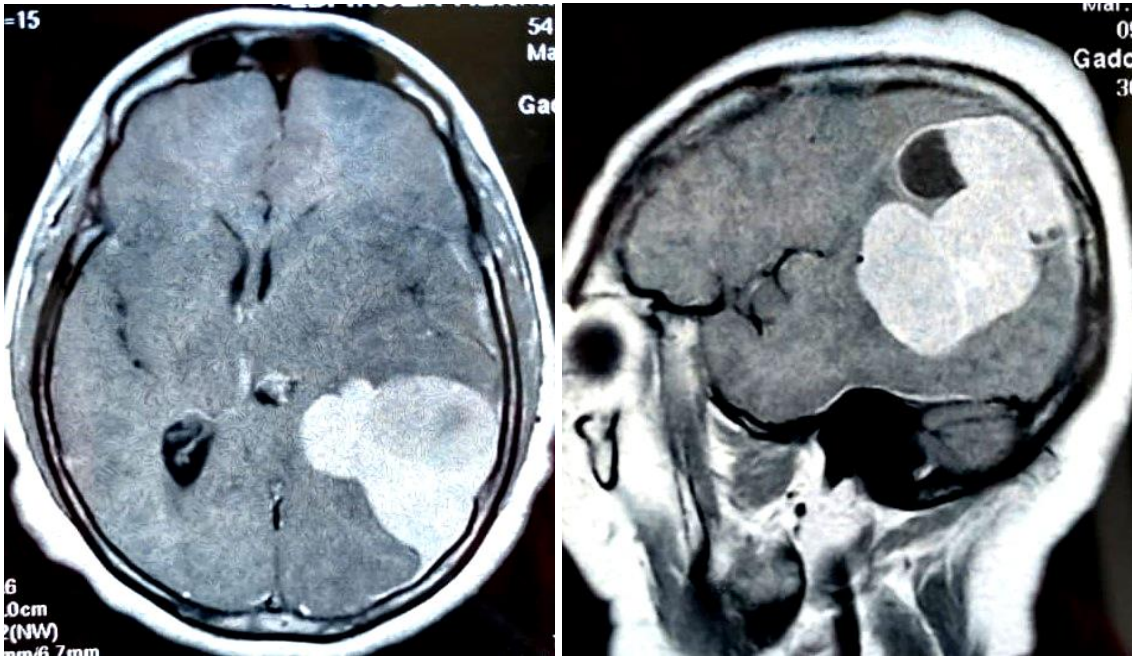


Fig. 1. RMN-Cerebral (axial) contrastada. Meningioma de la convexidad parieto occipital izquierdo. Fig. 2. RMN-Cerebral (sagital) contrastada. Meningioma de la convexidad parieto occipital evidenciándose su componente quístico (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

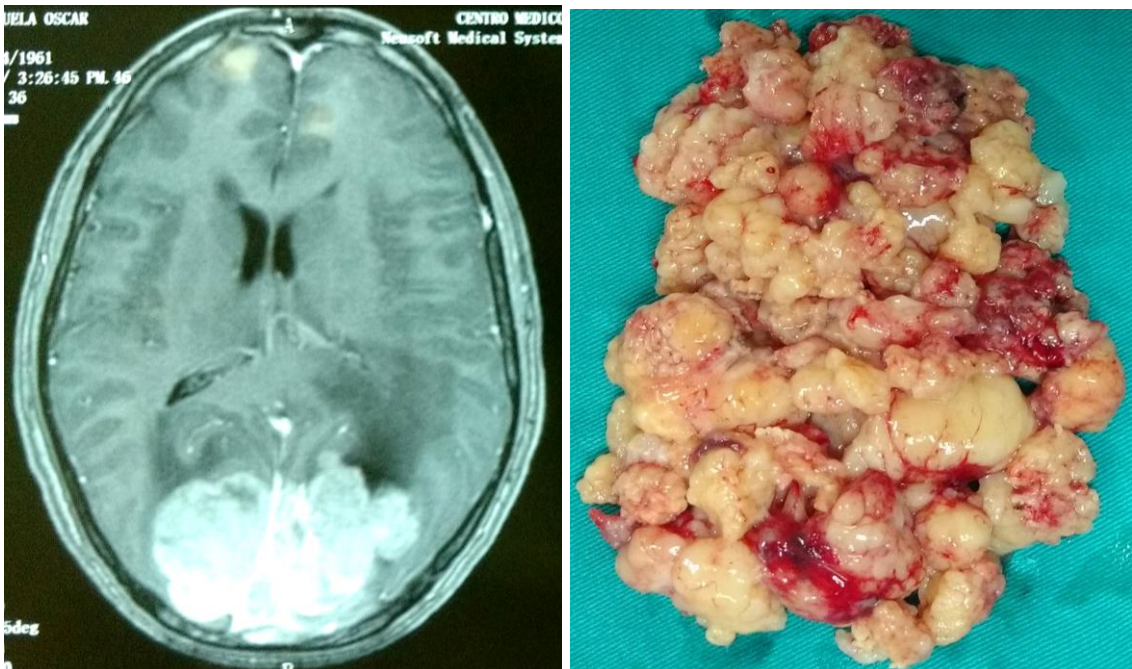


Fig. 1. TC-Cráneo contrastada. Meningioma multilobular de la convexidad occipital bilateral. Fig. 2. Exéresis total del meningioma (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Clínica Santo Domingo, Huancayo – Perú).

### Diagnóstico diferencial

1. Glioma cerebral.
2. Osteoma craneal.
3. Displasia fibrosa ósea.
4. Hematoma intraparenquimatoso.
5. Metástasis cerebral.

### Tratamiento quirúrgico

La cirugía es el único tratamiento para los meningiomas y produce un elevado porcentaje de éxito cuando se completa la exéresis. Se recomienda una craneotomía exactamente suprayacente a la lesión que garantice la extirpación completa sin dañar las estructuras adyacentes.

El tratamiento preoperatorio tiene que orientarse a la reducción del edema cerebral con terapia osmótica y esteroidea (dexametasona), éste último ayuda a la compactación tumoral y reducción del edema cerebral.

La elevación del flap óseo debe ser gentil, puesto que a él se encuentran adheridos vasos sanguíneos y un plano de clivaje tumoral. Si el hueso tuviera signos de infiltración tumoral éste debe ser resecado sin la menor duda en su totalidad o simplemente en el segmento comprometido.

Una vez elevado el flap óseo, la duramadre se encontrará tensa y semi transparente advirtiendo a través de ella los vasos sanguíneos neoformados. Acto seguido se procede a la durotomía, que podrá permitir una exposición tumoral adecuada. Cuando se identifica la base dural en la convexidad, debe respetarse la misma y comenzar la disección tumoral periféricamente a dicho plano de clivaje, en la interfase del cerebro y el tumor.

Ayudados por algodón prensado procedemos a la disección gentil, alertas de no lesionar los vasos puente que van del cerebro al tumor, los cuales deben ser identificados, coagulados y finalmente seccionados. Para facilitar el proceder de la exéresis debe traccionarse gradualmente la masa tumoral, mediante el peso de las pinzas Kelly o mosquito.

Una vez extirpada la lesión completamente, se observará una hipertrofia de los vasos nutricios, los cuales deben dejarse en su lecho y no coagularse. La hemostasia debe ser rigurosa mediante electrocoagulación bipolar y gelfon.

Debe procederse al cierre dural, reparando el defecto con una plastía de fascia del músculo temporal.

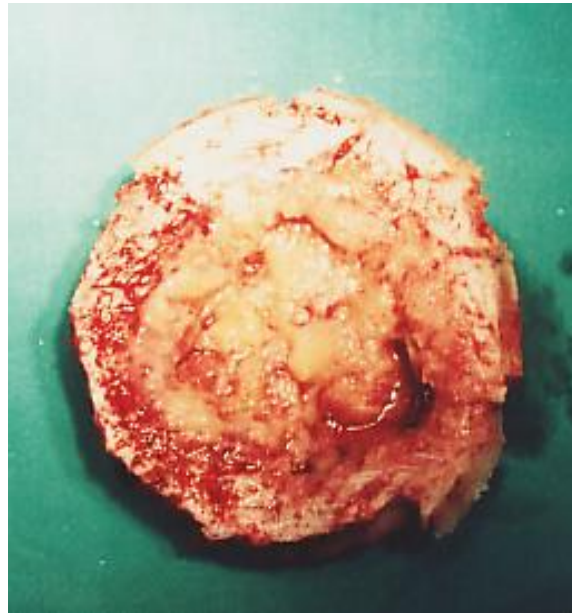
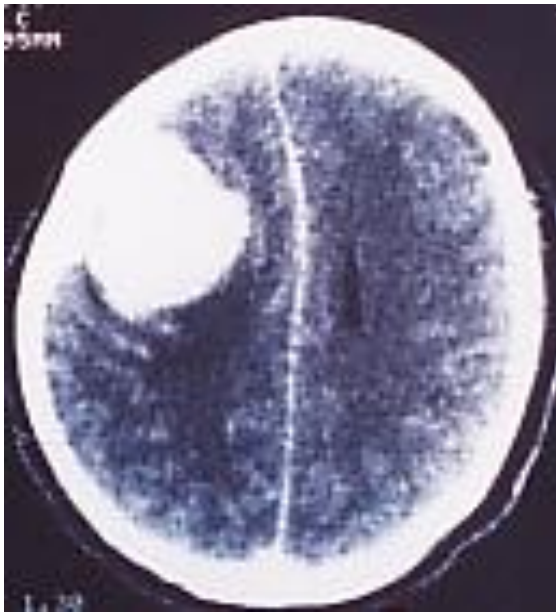


Fig. 1. TC- Cráneo: Meningioma frontal derecho. Fig. 2. Exéresis craneal total por infiltración ósea (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

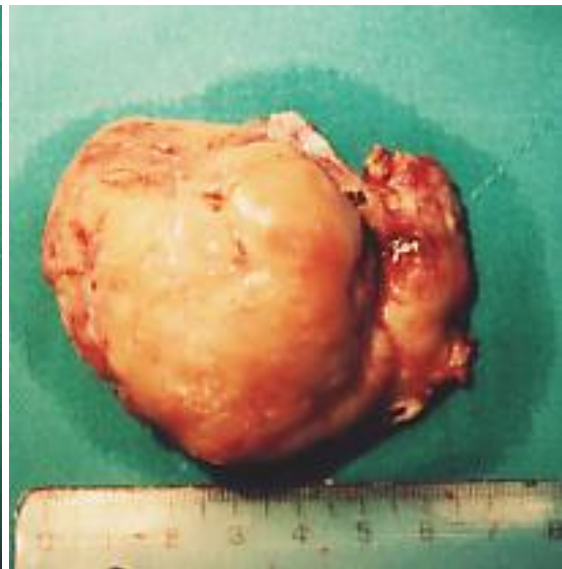
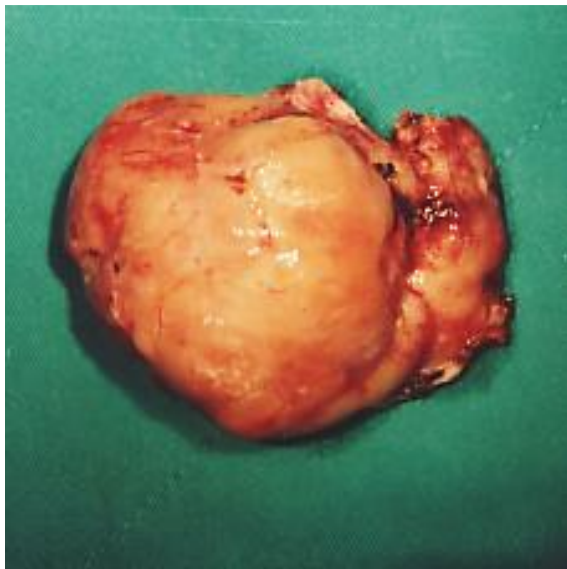


Fig. 1. Meningioma fibroso extraído en su totalidad. Fig. 2. Medida tumoral de 7cm de diámetro mayor (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



**Eventos secuenciales en la exéresis de un meningioma de la convexidad cerebral frontal derecha.**

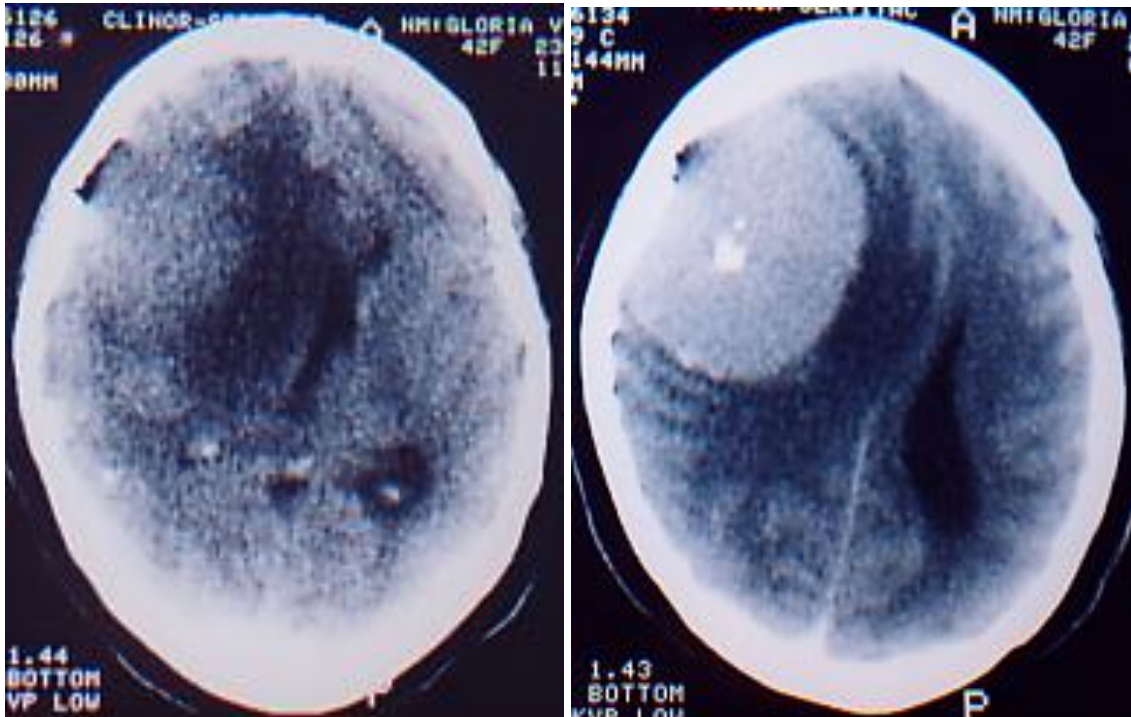


Fig. 1. TC-Cráneo simple. Lesión tumoral discretamente hiperdensa, con efecto de masa a nivel frontal derecho. Fig. 2. TC-Cráneo contrastada. Hiperdensidad del meningioma de la convexidad frontal derecha (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

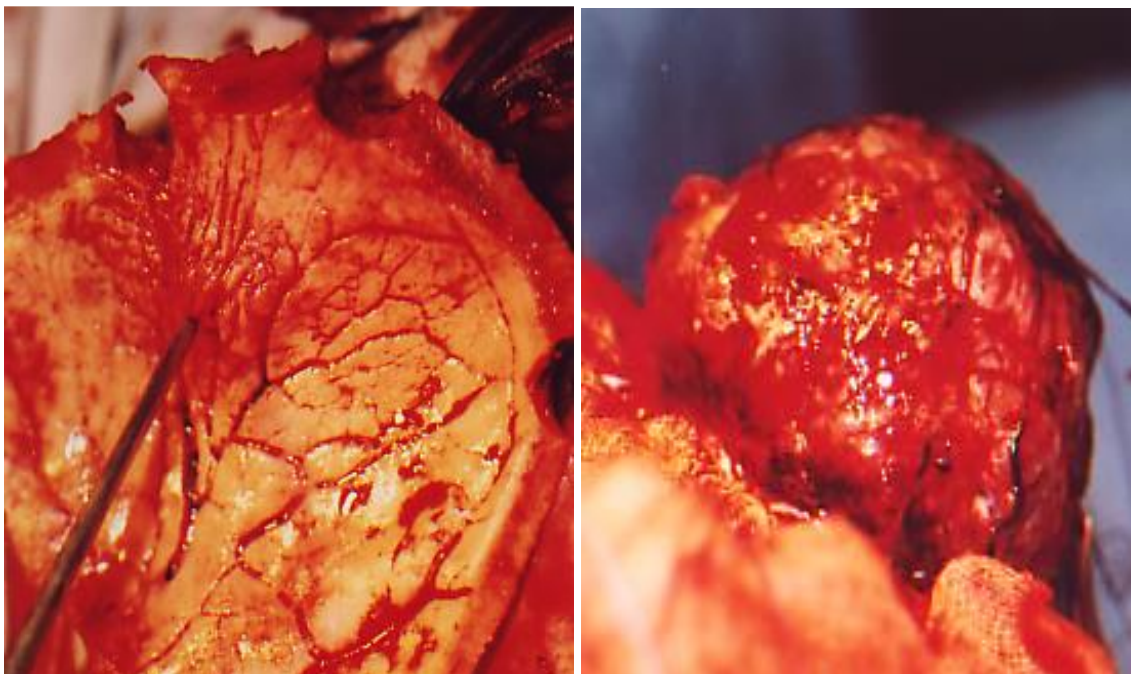


Fig. 1. Infiltración ósea meningiomatosa. Fig. 2. Eventos de la exéresis tumoral (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

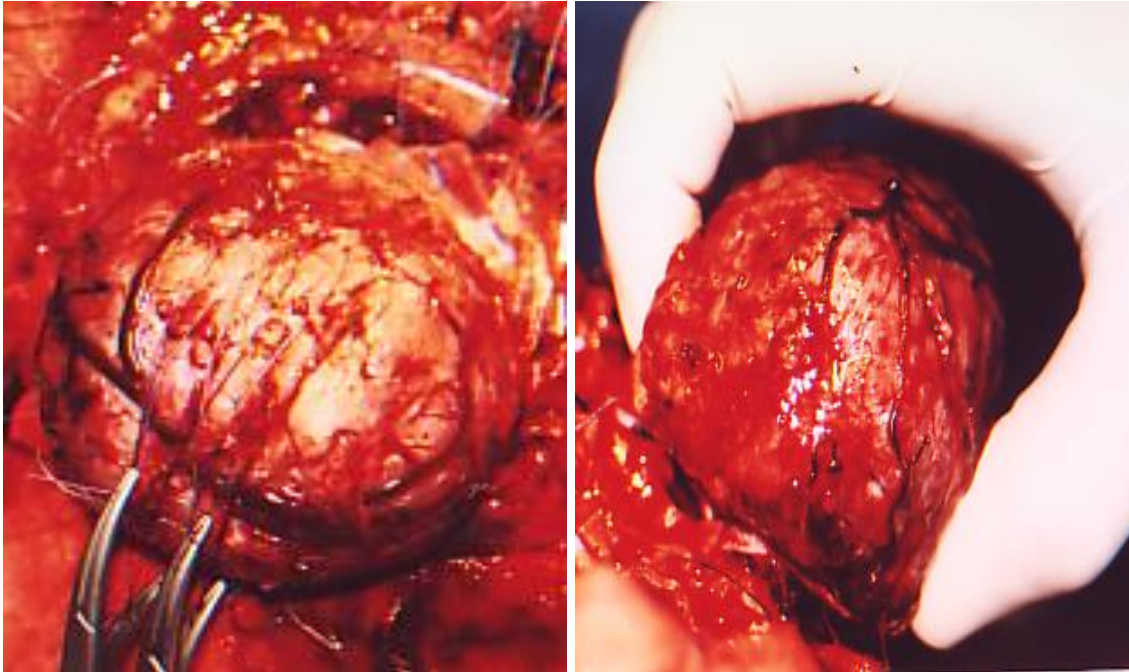


Fig. 1. Tracción tumoral discreta que facilita la éxéresis a nivel de la interfase cerebro-tumor. Fig. 2. Extirpación tumoral adherida a su pedículo dural (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

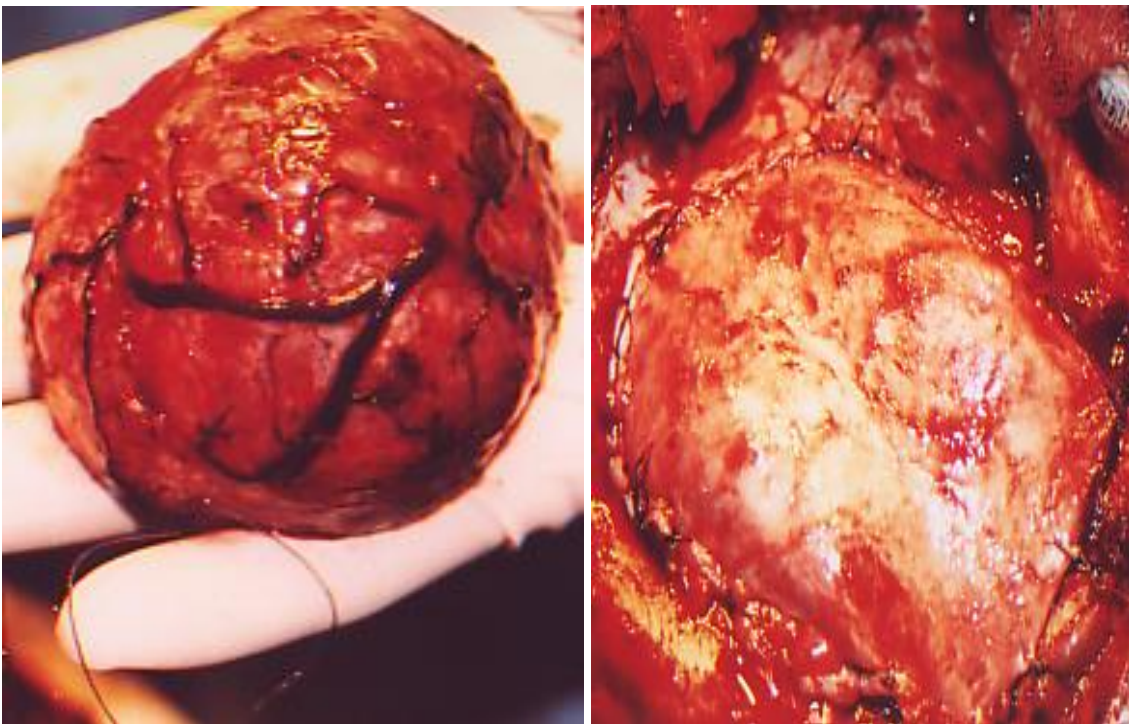


Fig. 1. Extirpación total del meningioma, obsérvese la amplia vascularización, característica de esta variedad tumoral. Fig. 2. Plastia dural amplia, con fascia de músculo temporal (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



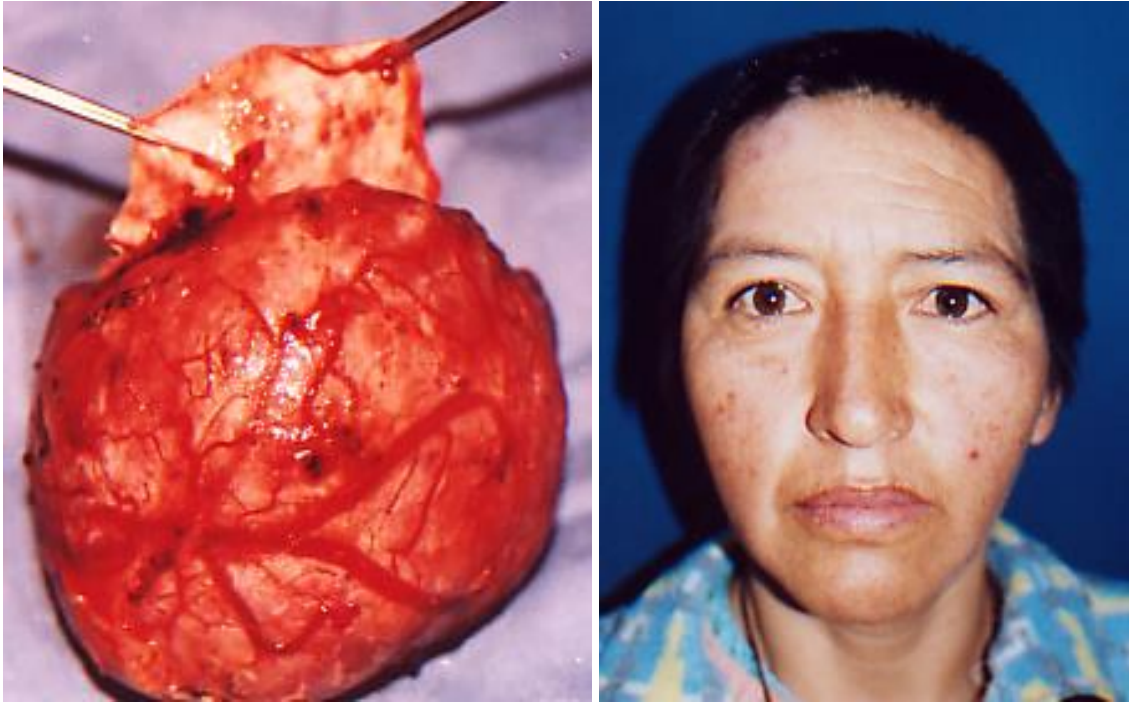


Fig. 1. Obsérvese el pedículo dural del tumor. El estudio anatomopatológico informó un meningioma angiomatoso. Fig. 2. Paciente post operada al cabo de un mes (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

### Pronóstico

El pronóstico es muy favorable después de la exéresis total, puesto que estos meningiomas tienen el mejor potencial para su retiro total. En el postoperatorio mejoran las funciones (psíquicas superiores, motoras y sensitivas) anteriormente deterioradas. Sólo un ínfimo número de casos recidiva y están vinculados a la mala técnica quirúrgica. Naturalmente, meningiomas más agresivos y metastásicos se asocian a un índice creciente de recidiva basada en la biología de sus componentes celulares.

### Complicaciones

1. Epilepsia pre y post quirúrgica.
2. Defecto óseo craneal extenso.
3. Shock hipovolémico transoperatorio.
4. Hematoma del lecho quirúrgico.
5. Recidiva tumoral. El factor más importante es el grado del retiro original. La resección completa incluyendo el retiro del margen dural se asocia a un índice bajo de recidiva.
6. Infección de la herida quirúrgica.
7. Osteomielitis del flap óseo.
8. Tromboembolismo pulmonar.
9. Complicaciones propias de la postración: neumonía hipostática, infección urinaria, flebitis y escaras.



## **CAPÍTULO XV MENINGIOMA DEL ALA MENOR DEL ESFENOIDES**

### **Concepto**

Formación tumoral que se encuentra a nivel de algún segmento del ala menor del esfenoides o en toda su extensión. Es una de las variedades tumorales más frecuentes y a medida que crece afecta medialmente estructuras del seno cavernoso, lateralmente al hueso temporal, anteriormente a la órbita y posteroinferiormente al lóbulo temporal.

### **Etiología**

Tienen su origen en las células aracnoideas de las vellosidades aracnoideas meningeas, a nivel del ala menor del esfenoides.

### **Epidemiología**

Es una de las localizaciones más frecuentes entre los meningiomas de la base craneal y constituyen aproximadamente el 12-18% de todos los meningiomas intracraneales. Frecuente, al igual que en las demás series, en pacientes del sexo femenino y las edades comprendidas entre los 40 y 60 años (82).

### **Patología**

El estudio histológico demuestra que la mayoría son meningoteliales o psammomatosos, pudiendo presentar distintos grados de calcificación o hialinosis. Presentan con frecuencia, hiperostosis craneal a nivel del hueso temporal y en ocasiones puede iniciar su crecimiento a nivel intraóseo.

### **Clasificación (83-85)**

Clásicamente se han distinguido tres variedades, según se afecte la región más interna o externa del ala del esfenoides: tercio interno, tercio medio y tercio externo (pterion), debiendo definirse según Cushing y Eisenhardt como:

1. Clinoidales o del tercio interno.
2. Mediales o del borde esfenoidal
3. Pterionales o del tercio externo.

**Clasificación de Bonnal**

GRUPO	EXTENSIÓN	ESTRUCTURAS EN CONTACTO
A. Clinoidales	Desde la duramadre del seno cavernoso, clinoides anteriores y parte interna del ala del esfenoides.	Nervios ópticos, arteria carótida y sus ramas.
B. En placa del ala	Producen hiperostosis ósea y la placa crece en la duramadre del ala y seno cavernoso.	La arteria carótida y sus ramas no están afectadas. Nervio óptico (puede estar comprimido).
C. En masa del ala	Combina los grupos A y B.	Muy invasivos. Crecen hacia la línea media y el clivus.
D. Del borde medio	Con inserción dural pequeña.	No invasivos. Sin conexión con la arteria carótida ni con los nervios ópticos.
E. Pterional	Parte externa del ala del esfenoides en el límite entre la base y la convexidad.	Se hallan en la cisura silviana distorsionando los lóbulos frontal y temporal.

**Cuadro clínico**

1. Generalmente se trata de una mujer entre la cuarta y quinta décadas de la vida.
2. Síndrome de hipertensión intracraneal crónica: cefalea frontal homolateral a la lesión (lesión de la primera rama del V nervio craneal); edema de la papila, atrofia óptica homolateral, ceguera homolateral y los trastornos de la esfera psíquica superior (alteraciones de la conducta, amnesia y bradipsiquia). La duración media de los síntomas es de aproximadamente 3 años.
3. Síndrome deficitario focal: disfasia motora, oftalmoparesia por lesión de los nervios craneales III, IV y VI homolaterales a la lesión (síndrome de la pared lateral del seno cavernoso), la misma que se traduce en diplopía, ptosis palpebral y midriasis homolateral a la lesión. Robo circulatorio con hemiparesia o disfasia, simulando un ataque transitorio de isquemia o una MAV, que puede coincidir con la etapa menstrual.
4. Síndrome convulsivo: crisis adversitas focales y uncinadas, secundariamente generalizadas.
5. Síndrome tumoral: exoftalmo homolateral a la lesión y exostosis del hueso temporal.

**Complementarios**

1. **Rx – Cráneo.** Evidencia las calcificaciones a nivel de la proyección tumoral, la protrusión temporal ósea y más raramente presenta signos de hipertensión intracraneal.
2. **TC – Cráneo.** Imagen hiperdensa a nivel del ala menor esfenoidal con extensión a estructuras adyacentes según su orientación y tamaño, resalta su densidad a la administración de contraste y puede evidenciar edema circundante. En algunos casos se observan hiperostosis de la base craneal, protrusión del hueso temporal y calcificaciones intratumorales.



Fig. 1. TC-Cráneo. Meningioma del ala menor del esfenoides con invasión orbitaria izquierda. Fig. 2. TC-Cráneo. Corte superior de la lesión tumoral (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

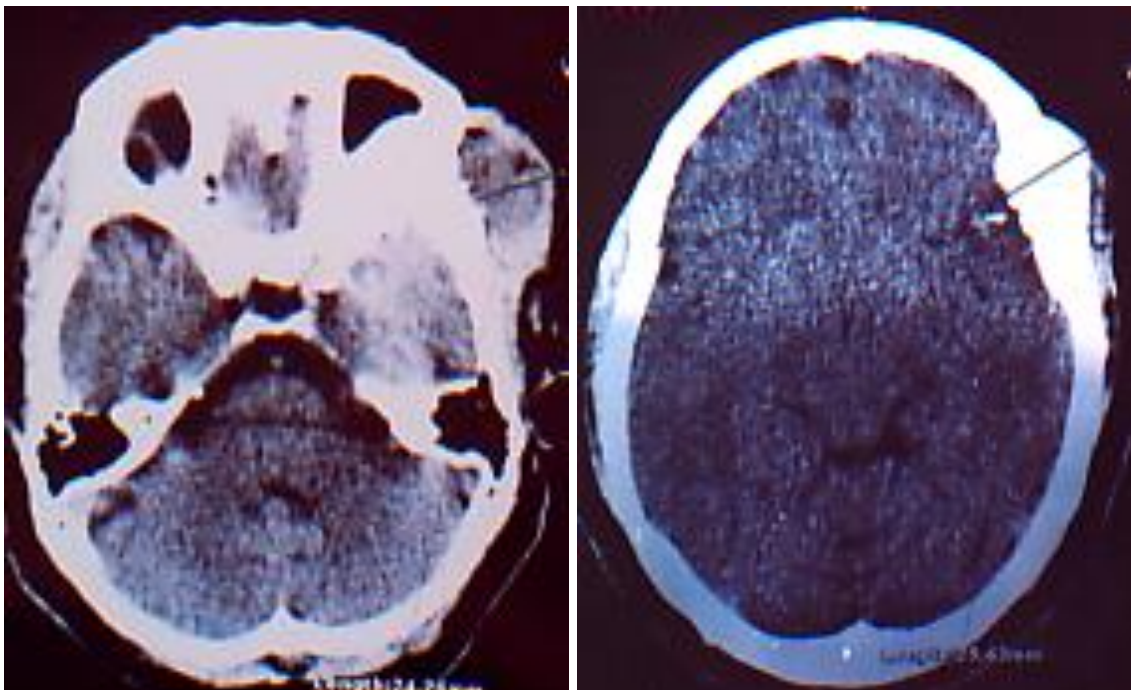


Fig. 1. TC-Cráneo. Meningioma del tercio externo del ala menor del esfenoides (pterion) con invasión orbitaria izquierda. Fig. 2. TC-Cráneo. Hiperostosis craneal frontal izquierda en el mismo paciente (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

3. **RMN – Cerebral.** Puede delinear el tumor y su relación con el parénquima cerebral. Las imágenes son hipo o isointensas en T1 e hiperintensas en T2, con captación de contraste irregular, debido a la presencia de cuerpos de psamoma. Identifica la real magnitud del edema circundante en correspondencia con tumores de diámetro mayor. Al igual que la tomografía cerebral detecta todas las afecciones de índole craneal a excepción de las calcificaciones.

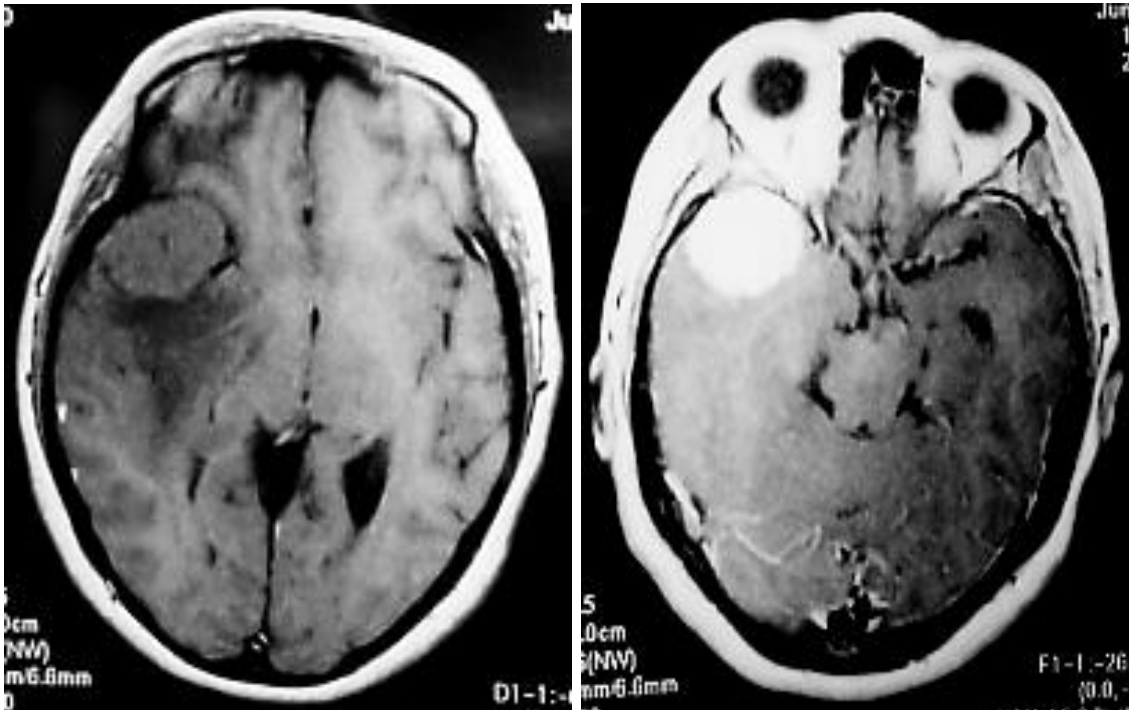


Fig. 1. RMN-Cerebral (axial) no contrastada. Tumor hipointenso fronto temporal derecho. Fig. 2. RMN-Cerebral (axial) contrastada. Realce del meningioma del tercio medio del ala menor del esfenoides (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

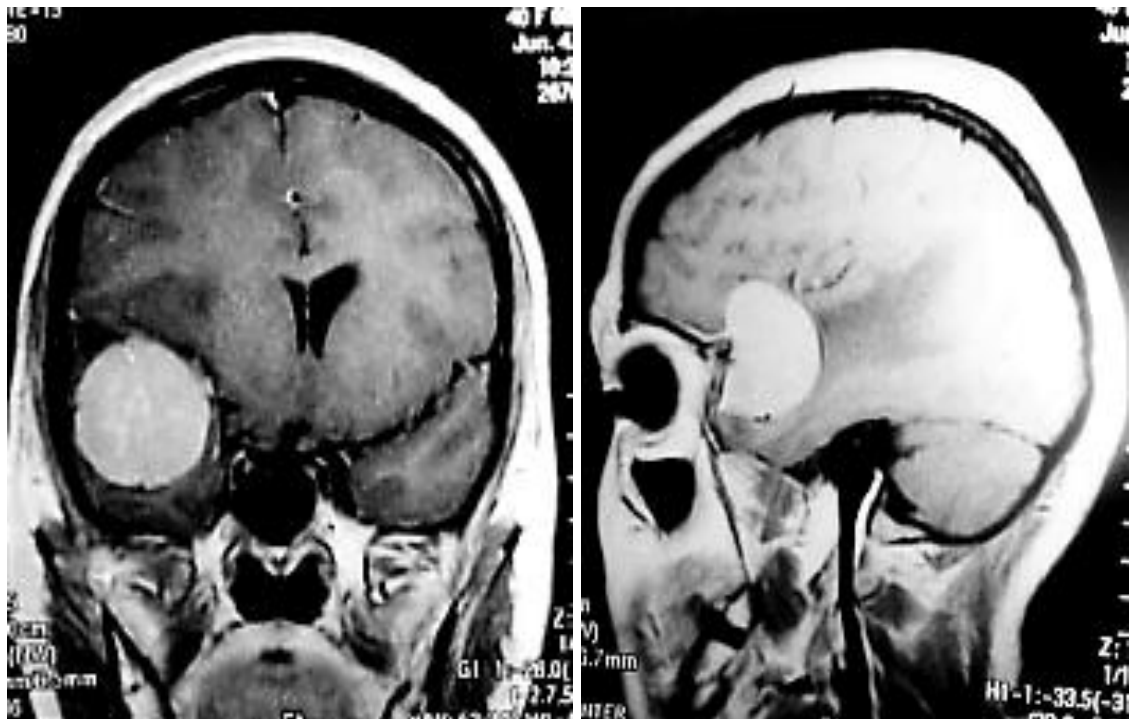


Fig. 3 y 4. RMN-Cerebral (coronal y sagital) contrastada. Meningioma del tercio medio del ala menor del esfenoides (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

4. **Angiografía cerebral.** En dependencia del volumen tumoral se aprecia desplazamientos y atrapamientos vasculares. Evidencia además las arterias nutricias tumorales procedentes de la carótida interna, carótida externa, ramas de la meníngea media y ramas de la maxilar interna.

### Diagnóstico diferencial

1. Sarcomas del hueso del cráneo.
2. Tumores del nervio óptico.
3. Tumores nasofaríngeos que erosionan la base craneal.
4. Angiomas de la órbita.
5. Adenoma hipofisario.
6. Aneurisma gigante.
7. Carcinoma metastásico.

### Tratamiento quirúrgico (56,76,86,87)

El tratamiento quirúrgico de los meningiomas de la base de cráneo se encuentra comprometido por dos factores relevantes: la facilidad que tienen estos tumores, en su crecimiento, de englobar pares craneales y arterias de la base; así como de comprimir el tronco del encéfalo y por la tendencia a las recidivas.

La presencia de edema cerebral está por esclarecerse, parece que el edema tiende a ser más extenso en los meningiomas que son nutridos por arterias leptomenígeas, y se conoce que los meningiomas del ala reciben frecuentemente nutrición por ramas de arterias cerebrales. También, la compresión de venas cerebrales a nivel de su desembocadura en el seno esfenoparietal ha sido señalada por otros autores en el desarrollo de edema cerebral en los pacientes con meningiomas del ala (80). Siempre debe considerarse el uso de los diuréticos osmóticos y la dexametasona pues permite reducir el edema peritumoral. En la etapa transoperatoria debe garantizarse de 2 a 3 unidades de sangre para una transfusión, en caso de ser necesarias.

Para este tipo de meningiomas, se recomienda la craneotomía fronto latero pterional de Yasargil modificada por Pevehouse (88). Nuevos recursos diagnósticos, técnicas de exposición de la base craneal y colaboración con otros especialistas (otorrinolaringólogos, maxilofaciales y cirujanos plásticos) han permitido extender la indicación quirúrgica a pacientes de edad más avanzada y practicar resecciones más completas, sin riesgo adicional.

La exéresis tumoral debe garantizarse en todo el proceder sin necesidad de ser radical, puesto que a este nivel existen varias estructuras neurológicas y vasculares de suma importancia que condicionan morbi mortalidad en el paciente. La extirpación radical, no debe ser obsesionada en pacientes con extensión tumoral intracavernosa, sin déficit de pares oculomotores o con deficiente circulación cruzada (80).

Se consiguen generalmente resecciones de grado I y II de Simpson, aunque algunas veces la extirpación es subtotal.



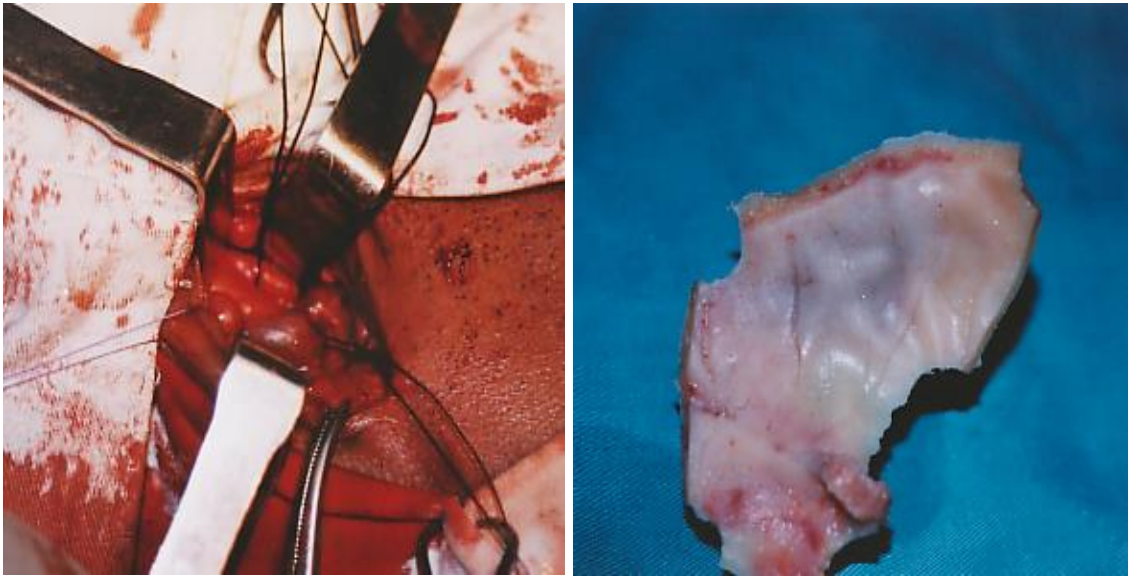


Fig. 1. Cervicotomía y ligadura de la arteria carótida externa para desaferentar vascularmente al tumor. Fig. 2. Flap óseo donde se precisa las impresiones digitiformes e infiltración tumoral a nivel del pterion (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

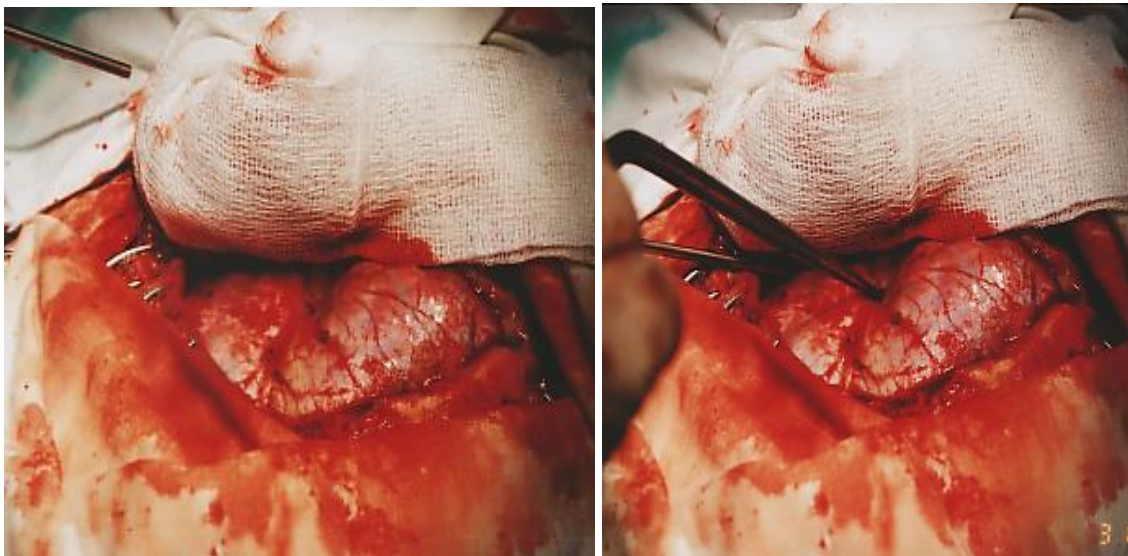


Fig. 1. Ventana ósea pterional que evidencia la duramadre semi-transparente, propia de su tensión crónica. Fig. 2. Señala la cisura de Silvio y el corredor anatómico para abordar el tumor previa durotomía (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

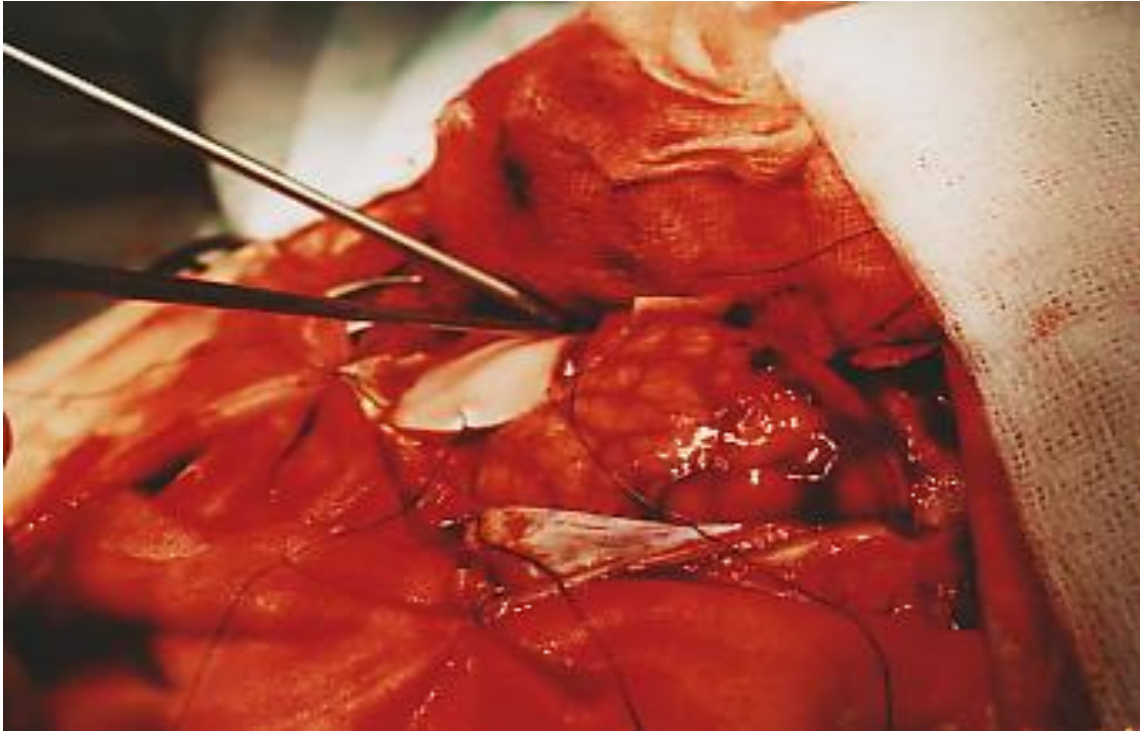


Fig. 1. Disección extracerebral del meningioma a través del valle silviano (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

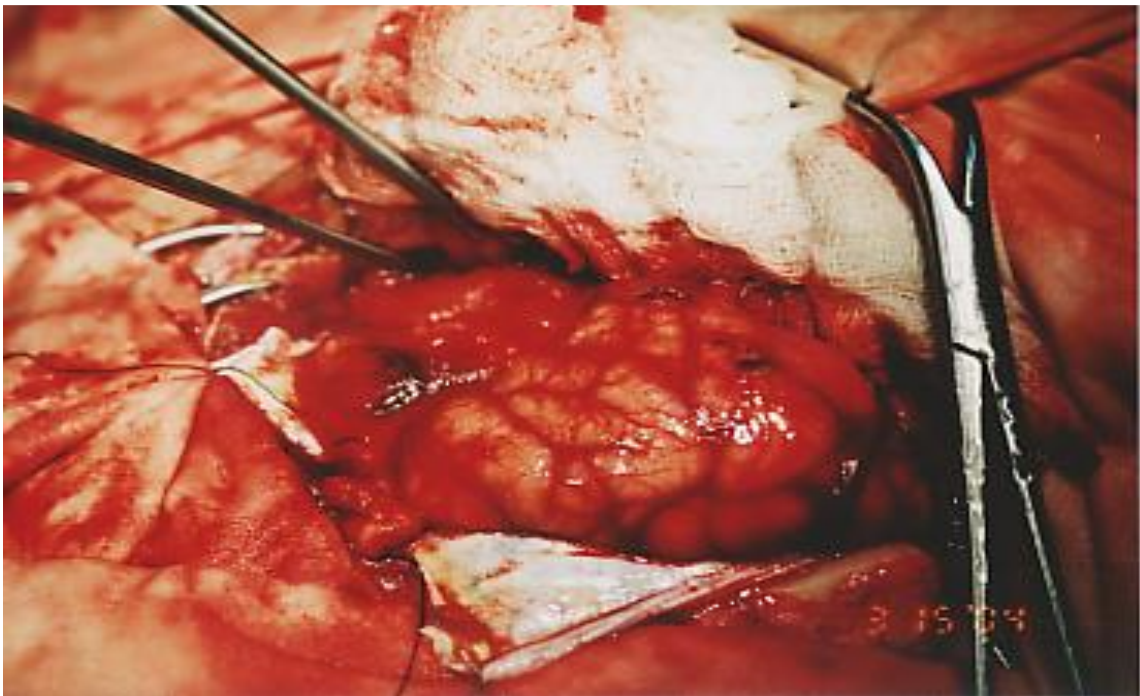


Fig. 1. Una vez encontrado y disecado la lesión tumoral, se procede a su extirpación total (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

**Pronóstico**

El pronóstico es totalmente favorable si la resección de la lesión tumoral es total. La preservación funcional de los pares craneales en la cirugía de base craneal es copia fiel de la calidad quirúrgica; por tanto, el pronóstico es más favorecido en aquellos pacientes sin afectación del seno cavernoso y los nervio oculomotores. Asimismo, los trastornos visuales mejoran en más del 50% de los casos.

**Complicaciones (89,90)**

1. Ruptura transoperatoria de la carótida.
2. Ruptura transoperatoria del seno cavernoso.
3. Shock hipovolémico transoperatorio.
4. Sección o lesión del nervio óptico.
5. Lesión de nervios craneales (III, IV, VI y primera rama del V).
6. Hemiparesia que suele ser transitorias.
7. Infarto en el territorio de la cerebral media.
8. Fístula de LCR.
9. Defecto óseo post craneotomía.
10. Epilepsia post quirúrgica.
11. Recurrencia tumoral (7%).
12. Infección: herida quirúrgica y flap óseo.
13. Complicaciones por la postración: trombosis venosa profunda y neumonía hipostática, infección urinaria, flebitis y escaras.



## **CAPÍTULO XVI MENINGIOMA DEL SURCO OLFATORIO**

### **Concepto**

El meningioma del surco olfatorio es un tumor intracraneal y extraaxial de naturaleza benigna y crecimiento lento, cuyo origen es la lámina cribosa o sutura frontoesfenoidal, localizado a nivel medial y bilateral. Como lesión polar, puede pasar desapercibido por varios años y confundido con patologías psiquiátricas.

### **Etiología**

Se origina en la aracnoide a nivel de la lámina cribosa o sutura frontoesfenoidal. Se desconoce, al igual que en los otros meningiomas, los factores etiológicos como tal.

### **Epidemiología**

Existen varias series respecto a la incidencia del meningioma del surco olfatorio, los cuales sustentan que dicha entidad se manifiesta en un promedio del 5-10% de todos los meningiomas (91-95), incidiendo en el sexo femenino, entre los 50 y 60 años de edad.

### **Patología**

Estos tumores crecen hasta llegar a un gran tamaño, debido a su crecimiento lento y localización frontopolar que le confieren escasa sintomatología. Los hallazgos macroscópicos y microscópicos, están en dependencia del tipo meningiomatoso tumoral.

### **Cuadro clínico**

1. Síndrome de Foster-Kennedy: anosmia homolateral, atrofia de la papila homolateral y papiledema contralateral.
2. Síndrome frontal por afección de ambos lóbulos frontales. Los síntomas más frecuentes como la moria, el descuido en la apariencia personal, la bradipsiquia, la bradilalia y la inercia patológica, son frecuentemente confundidos con patologías de carácter psiquiátrico.
3. Síndrome convulsivo. Crisis adversivas focales con generalización secundaria.

### Complementarios

1. **Rx – Cráneo.** Presenta calcificaciones en el área fronto polar (20%), hiperostosis craneal y agrandamiento de los surcos vasculares a partir del cual se nutre el tumor.
2. **TC – Cráneo.** Presenta una imagen hipodensa que se realza hiperdensa a la administración de contraste endovenoso, localización subfrontal bilateral y frontopolar.
3. **RMN – Cerebral.** Evidencia el límite tumoral relacionado con estructuras neurológicas y vasculares (vasos aferentes y eferentes, seno sagital superior e inferior) y el sitio de su implante (lámina cribosa). El tumor puede ser unilateral, bilateral o situado en la línea media. La lesión mantiene una configuración esférica en la mayoría de los casos y puede invadir la silla turca. En T1 muestra una imagen hipointensa y a la administración de contraste se torna hiperintenso y bien delimitado. En T2 identifica el edema cerebral peritumoral, los desplazamientos de las estructuras anatómicas comprometidas como el quiasma y el nervio óptico (desplazados en sentido inferolateral). El parénquima cerebral bifrontal está rechazado hacia atrás y hacia arriba.



Fig. 1. RMN-Cerebral sagital (T1 contrastada). Lesión tumoral hiperintensa fronto basal con punto de inserción en la lámina cribosa del etmoides. Fig. 2. RMN-Cerebral axial (T1 contrastada). La imagen corresponde a un meningioma del surco olfatorio (Cortesía del Dr. Luciano Queiroz y Dr. Rogério Augusto. Universidad de Campinas, Sao Paulo – Brasil).

4. **Arteriografía cerebral.** Identifica la lesión extraxial y su vascularización tumoral con respecto a los senos venosos, arterias, venas y circulación colateral. Las arterias comprometidas suelen ser la etmoidal anterior y posterior, ramas anteriores de la menígea media y ramas meníngeas de la arteria oftálmica. En algunos tumores grandes suelen comprometerse las ramas pequeñas de la arteria cerebral anterior y la comunicante anterior.

### Diagnóstico diferencial

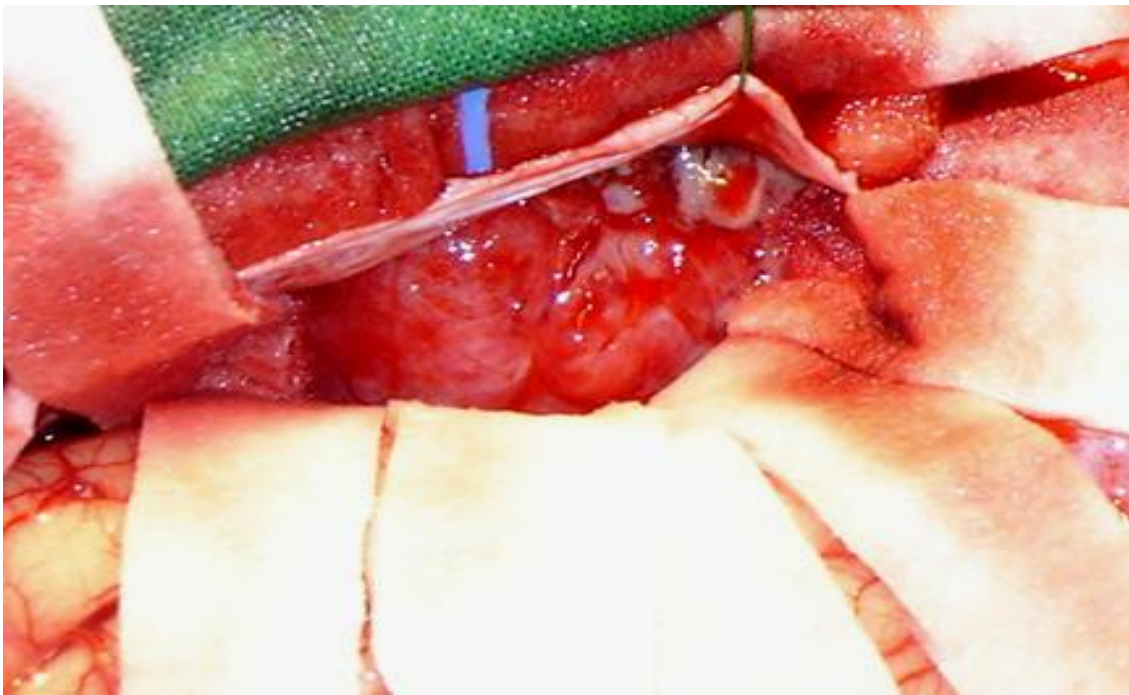
1. Meningioma del tuberculum sellar. En este caso el quiasma y el nervio óptico son desplazados en sentido superolateral y el nervio olfatorio en sentido inferior.

2. Meningioma parasagital del tercio anterior.
3. Meningioma del tercio anterior de la hoz del cerebro.
4. Sinusitis frontal, migraña y las neuralgias suelen confundir el cuadro.
5. Tumores cráneo-faciales.
6. Metástasis.

### Tratamiento quirúrgico

La craneotomía debe obtener una excelente visualización de la fosa craneal anterior para posibilitar la reparación de los defectos inducidos por ella y por el tumor. Para su abordaje se pueden realizar varios modelos de craneotomía, entre las cuales tenemos la craneotomía bifrontal de Tonnis, subfrontal, pterional, bicoronal, interhemisférico, etc., estando en dependencia del tamaño y la orientación del meningioma.

Asimismo, el abordaje debe evitar la invasión al seno aéreo frontal y contrariamente, debe garantizar la disección atraumática del seno sagital superior, la interrupción temprana de la irrigación tumoral (desvascularización por acceso a las arterias etmoidales), la separación atraumática de los lóbulos frontales, exposición y disección de las arterias cerebrales anteriores, nervios ópticos y el quiasma, facilitando la exéresis tumoral total y la mejor síntesis tisular.



Exposición de un meningioma del surco olfatorio, mediante craneotomía bifrontal de Tonnis (Cortesía del Dr. Fredy Gutiérrez Muñoz. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech, Camagüey – Cuba).

### Complicaciones

1. Epilepsia.
2. Anosmia bilateral.
3. Recidiva tumoral.
4. Extensión tumoral al seno etmoidal (15%).
5. Extensión tumoral a la órbita.
6. Extensión tumoral a la cavidad nasal.
7. Fístula de LCR (nasoliquorrea).

8. Epistaxis.
9. Invasión del seno frontal durante el acceso a la craneotomía.
10. Propios de la postración: neumonía hipostática, infección urinaria, flebitis y escaras.

### **Pronóstico**

Como todo meningioma, una vez realizado la exéresis completa, lo más seguro es que cure definitivamente. La sospecha de algún resto tumoral precisa el uso de radioterapia postquirúrgica, permitiendo reducir las recurrencias o recidivas.

## **CAPÍTULO XVII MENINGIOMA DEL TUBÉRCULO SELLAR**

### **Historia**

Harvey Cushing fue el primero en realizar la descripción de un meningioma del tubérculo sellar, pues le llamó la atención los pacientes que sufrían trastornos hemianópticos bitemporales; y que, a diferencia de los adenomas, tenían la silla turca sin alteraciones, no existían trastornos hipofisarios ni hipotalámicos y la gran mayoría eran mujeres.

### **Concepto**

El meningioma del tubérculo sellar se origina por delante de la clinoide anterior, si consideramos que, tubérculo significa, elevación redondeada de un hueso. Estos meningiomas guardan estrecha relación de proximidad con los nervios ópticos, grandes vasos de la circulación anterior y la región sellar.

### **Etiología**

Se desconocen las causas reales de la oncogénesis del meningioma, sin embargo, se asume que determinados factores tumorales inciden a nivel de la aracnoide del tubérculo sellar, conllevando al desarrollo meningiomatoso.

### **Epidemiología**

Estos tumores representan del 3-12% de todos los meningiomas. Su afección preferencial respecto al sexo femenino y al grupo etáreo (40-60 años) es semejante a lo referido por otros autores (96-98).

### **Patología**

El tipo anatomopatológico, más frecuente en el meningioma del tubérculo sellar, es el meningoteliomatoso seguido del fibroso psammomatoso.

### **Cuadro clínico**

1. Síndrome focal. Puede presentar síndrome frontal, precedido por hemianopsia bitemporal inicialmente, ceguera unilateral y luego bilateral.
2. Síndrome de hipertensión endocraneana: cefalea, vómitos, edema o atrofia de la papila.
3. Síndrome hipofisario. Cualquier eje del sistema hipotálamo hipofisario puede ser alterado.
4. Síndrome convulsivo. Puede manifestarse desde crisis focales hasta crisis secundariamente generalizadas.

### Complementarios

1. **Rx – Cráneo.** En los estadios iniciales el estudio radiológico puede ser normal incluyendo la totalidad de la silla turca. Posteriormente, en casos más avanzados, se observa la erosión de la clinoides anterior o la destrucción de la silla turca. Ocasionalmente identifica las calcificaciones intratumorales.
2. **TC – Cráneo.** Evidencia la lesión tumoral a nivel de la línea media, con tendencia a la lateralización unilateral o bilateral asimétrica. El estado de integridad de la silla turca, está en dependencia del tamaño tumoral. A la administración de contraste, la imagen es hiperdensa, sólida y homogénea. Puede evidenciarse además la hipertrofia de los vasos arteriales nutrientes.

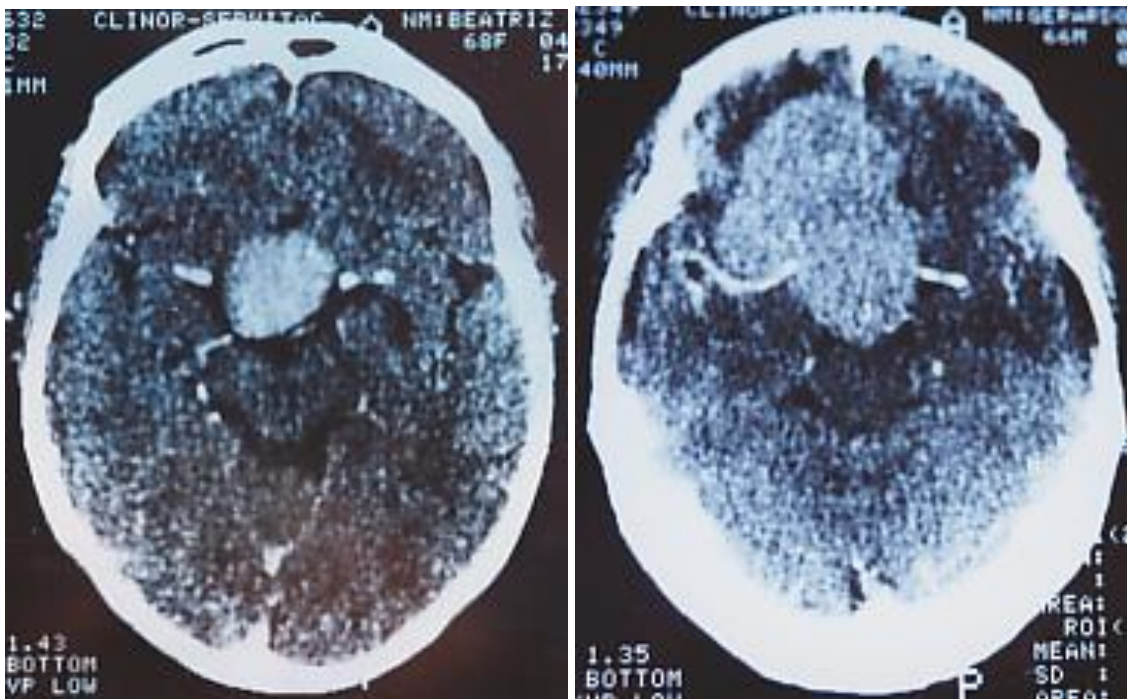


Fig. 1 y 2. TC – Cráneo contrastada. Meningioma del tubérculo sellar, lateralizado a la derecha, en una paciente de 50 años de edad (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

3. **RMN – Cerebral.** Identifica una masa hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, en la línea media. Se caracteriza por la lateralización, borde bien definido, lobulado o redondeado y generalmente de gran tamaño. Precisa las estructuras vasculares arteriales y venosas afectas, incluyendo a los senos venosos.



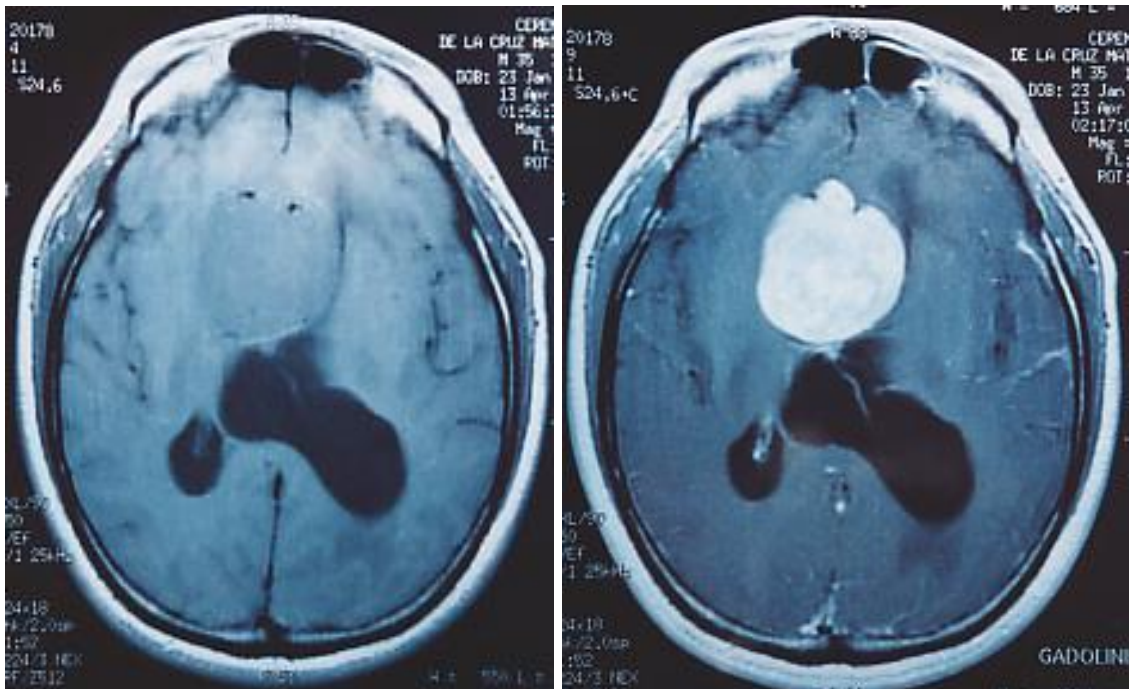


Fig. 1. RMN-Cerebral. Imagen hipointensa en la línea media. Fig. 2. RMN-Cerebral contrastada. Imagen hiperintensa correspondiente a un meningioma del tubérculo sellar (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

4. **Arteriografía.** Estudio importante que permite identificar el desplazamiento vascular inducido por el tumor y sus vasos nutricios. También, permite inferir algunos diagnósticos diferenciales como el aneurisma sacular paraclinoideo gigante. Constituye una herramienta básica en el adecuado planeamiento quirúrgico y proporciona un pronóstico más objetivo.

#### Diagnóstico diferencial

1. Meningioma del seno cavernoso.
2. Meningioma del ala menor del esfenoides.
3. Meningioma del surco olfatorio.
4. Macroadenoma hipofisario.
5. Craneofaringioma.
6. Aneurismas saculares gigantes.
7. Metástasis.

#### Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico tiene la finalidad de lograr la exéresis total de la lesión tumoral; pero resguardando las funciones de las estructuras adyacentes, como son el quiasma y el nervio óptico, las arterias y venas de la circulación anterior, las estructuras hipofisarias e hipotalámicas y los nervios olfatorios.

Las vías de acceso son múltiples (fronto lateral unilateral, la vía pterional y la bifrontal) y su elección está en dependencia de la orientación tumoral, su bilateralidad, la conservación de la función visual y la experiencia del cirujano.

## **Radiocirugía**

La radiocirugía está indicada cuando exista duda de la extirpación tumoral completa o cuando por algún motivo se haya contraindicado la cirugía convencional. Su finalidad es evitar la recurrencia o lograr la encapsulación tumoral.

## **Complicaciones**

1. Epilepsia pre y post quirúrgica.
2. Disfunción de pares craneales.
3. Disfunción hipotálamo-hipofisario.
4. Ruptura transoperatoria de la arteria carótida o sus ramos.
5. Ruptura transoperatoria del seno cavernoso.
6. Hemiplejía por lesión de la arteria cerebral media.
7. Panhipopituitarismo.
8. Fístula de LCR.
9. Infección de la herida quirúrgica y del flap óseo.
10. Hematoma del lecho quirúrgico.
11. Tromboembolismo pulmonar.
12. Muerte transquirúrgica o postquirúrgica.
13. Propios de la postración: neumonía hipostática, infección urinaria, flebitis y escaras.

## **Pronóstico**

El pronóstico está en dependencia de la afección o resolución de las lesiones encontradas y relacionadas con el quiasma y nervio óptico, arteria cerebral anterior, nervios olfatorios y la glándula hipofisaria. El tamaño tumoral, la resección total o parcial, la experiencia del cirujano y la posibilidad de recidiva, pueden definir con mayor objetividad el pronóstico.



## **CAPÍTULO XVIII MENINGIOMA DE LA HOZ DEL CEREBRO**

### **Concepto**

El meningioma de la hoz del cerebro es el tumor que inicia su crecimiento y expansión a expensas de este repliegue dural. Comienza por una de sus dos caras laterales y luego se extiende a la otra, de manera simultánea, simétrica o discretamente asimétrica. También puede crecer colgado del borde inferior de la hoz.

### **Epidemiología**

Se han reportado varias series clínicas que permiten el consenso que este tipo de meningioma se presenta en 6-8% de la población. Al igual que en los otros meningiomas, no se sale significativamente de los patrones preferenciales al sexo femenino y su grupo etáreo, entre la quinta y sexta décadas de la vida.

### **Patología**

Macroscópicamente los hallazgos morfológicos confirman la relación tumoral con la hoz del cerebro, del cual se nutre a partir de las arterias pericallosas y generan su drenaje a las venas puentes, canales anastomóticos tumorales o al mismo seno. Pueden verse involucrados los senos venosos sagital superior e inferior. Si se trata de un meningioma fibroso, habitualmente es de color pálido amarillento; pero si fuera la variedad angiomatosa presenta una coloración rojiza o rosada, asociada a edema cerebral, que en algunas ocasiones puede ser intenso. Las venas corticales y arterias meníngeas generalmente presentan hipertrofia.

Microscópicamente se encuentra con mayor frecuencia los tipos fibrosos y angiomatosos y este último asociado a una mayor incidencia de edema cerebral.

### **Clasificación**

1. Meningioma del tercio anterior de la hoz del cerebro. Están enmarcados dentro del segmento comprendido desde la crista galli hasta la sutura coronal.
2. Meningioma del tercio medio de la hoz del cerebro. Comprendidos desde la sutura coronal hasta la sutura lambdoidea.

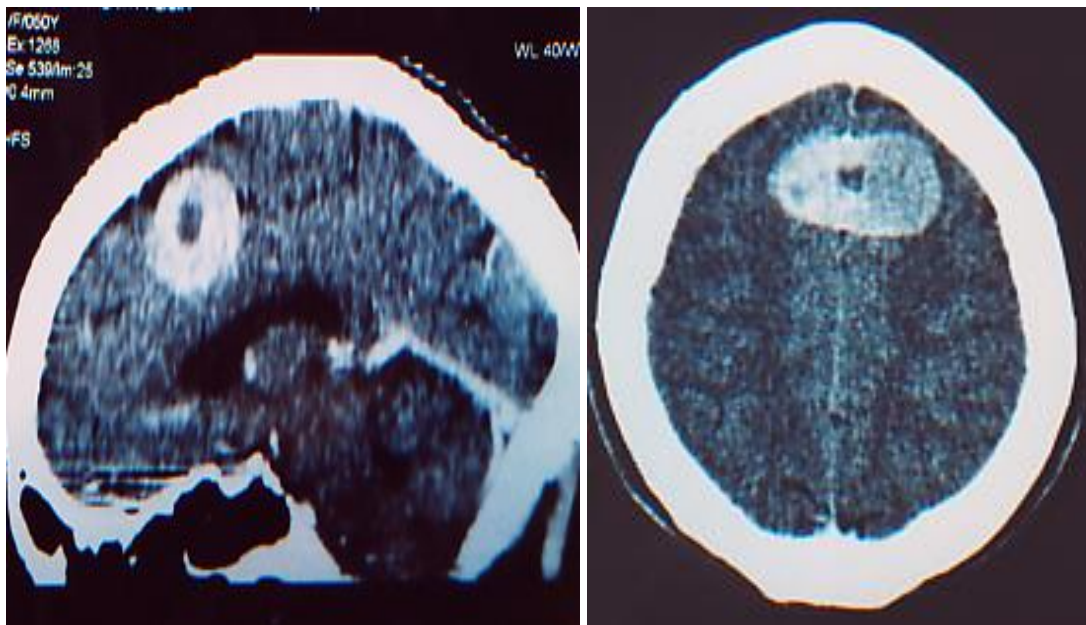
3. Meningioma del tercio posterior de la hoz del cerebro. Enmarcados desde la sutura lambdoidea hasta la tórula (prensa de Herófilo) o la protuberancia occipital externa.

### Cuadro clínico

1. Síndrome convulsivo. El paciente presenta crisis parciales o focales en los miembros inferiores, de carácter sensitivo o motor y movimientos involuntarios. Raramente presentan trastornos en la esfera psíquica, hasta crisis tónico clónicas generalizadas.
2. Síndrome deficitario focal. En casos muy avanzados presentan paraparesia espástica asimétrica, hipoestesia en miembros inferiores, afasia o alteraciones visuales campimétricas, en dependencia a la orientación de la lateralización tumoral.
3. Síndrome de hipertensión endocraneana. Aunque esta presentación es esporádica, se dan casos que cursan con cefaleas poco intensas o soportables y en los casos más avanzados, presenta el síndrome completo dado por cefalea, vómito y papiledema.

### Complementarios

1. **Rx – Cráneo.** La información que brinda este examen es ínfima y en raras ocasiones se observa calcificaciones en el área que involucra la hoz cerebral, el tumor o espacios adyacentes.
2. **TC – Cráneo.** Describe una imagen hipodensa que se torna hiperdensa con la administración de contraste endovenoso, a nivel de la hoz del cerebro con crecimiento bilateral simétrico o asimétrico y por debajo de la proyección del seno sagital superior. La tumoración está bien circunscrita, corresponde al área anatómica habitual y en ocasiones presenta formaciones quísticas en su interior.



Meningioma de la hoz del cerebro con crecimiento bilateral asimétrico y componente quístico en su interior. Fig. 1. Corte Sagital. Fig. 2. Corte axial (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

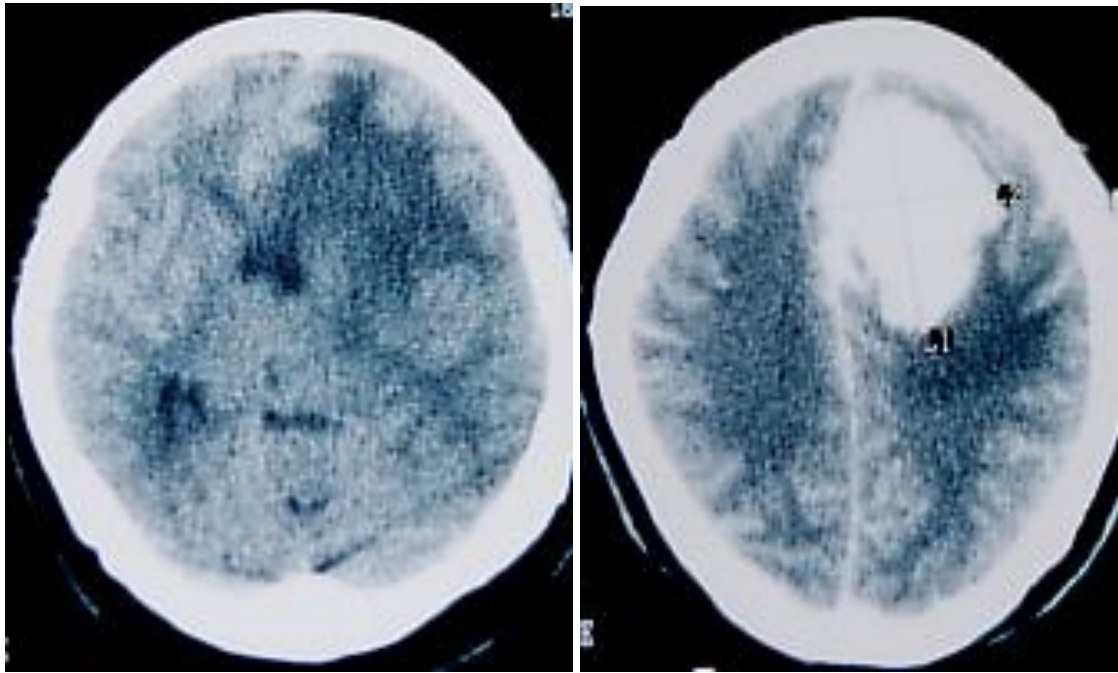


Fig. 1. TC-Cráneo simple. Lesión ocupativa hipodensa frontoparietal izquierda. Fig. 2. TC-Cráneo contrastada. Lesión ocupativa hiperdensa correspondiente a un meningioma del tercio anterior de la hoz del cerebro (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

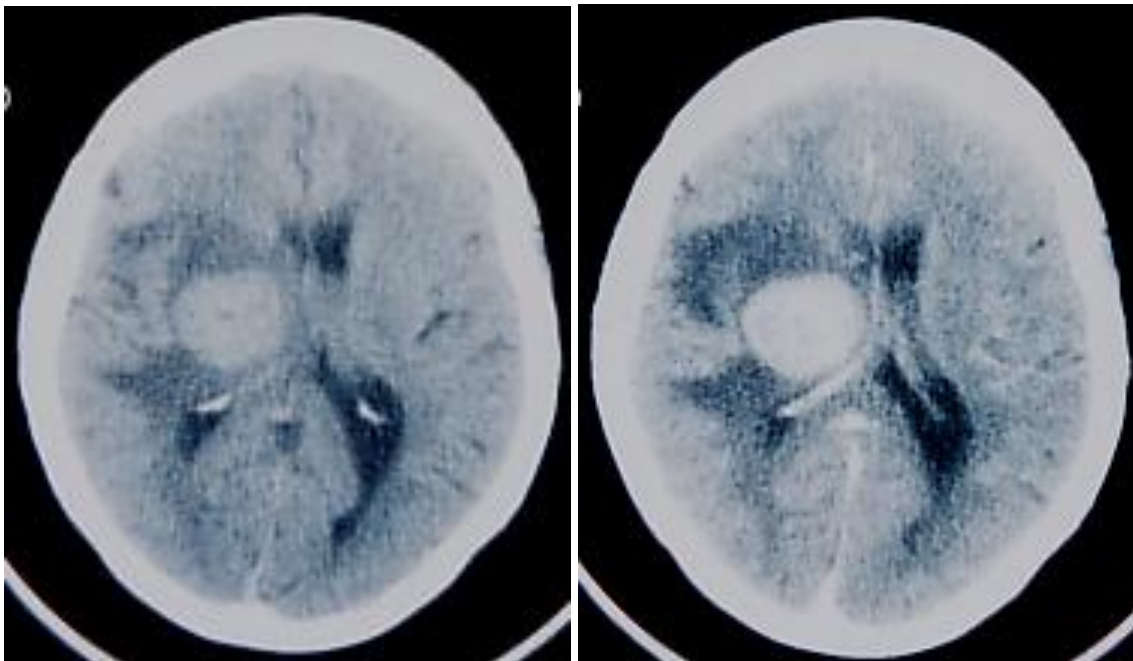


Fig. 1. TC-Cráneo simple. Lesión ocupativa hiperdensa parietal derecha con marcado edema peritumoral. Fig. 2. TC-Cráneo contrastada. Hiperdensidad tumoral correspondiente a un meningioma del tercio medio de la hoz del cerebro (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

3. **RMN – Cerebral.** Es la prueba de elección y evidencia con mejor calidad los límites tumorales y el estado de las áreas adyacentes al tumor. El tumor puede ser unilateral o bilateral; simétrico o no. La superficie tumoral en contacto con el cerebro, es convexa por la tendencia tumoral a crecer de manera esférica. En raras ocasiones se observa edema cerebral (meningioma angioblástico) perilesional. Al administrar el contraste, el tumor destaca aún más del tejido



cerebral, así como la porción dural sobre la que se implanta. El neurorradiólogo, puede identificar la relación existente entre el meningioma con los senos longitudinales superior e inferior, coadyuvando a una buena planificación quirúrgica.

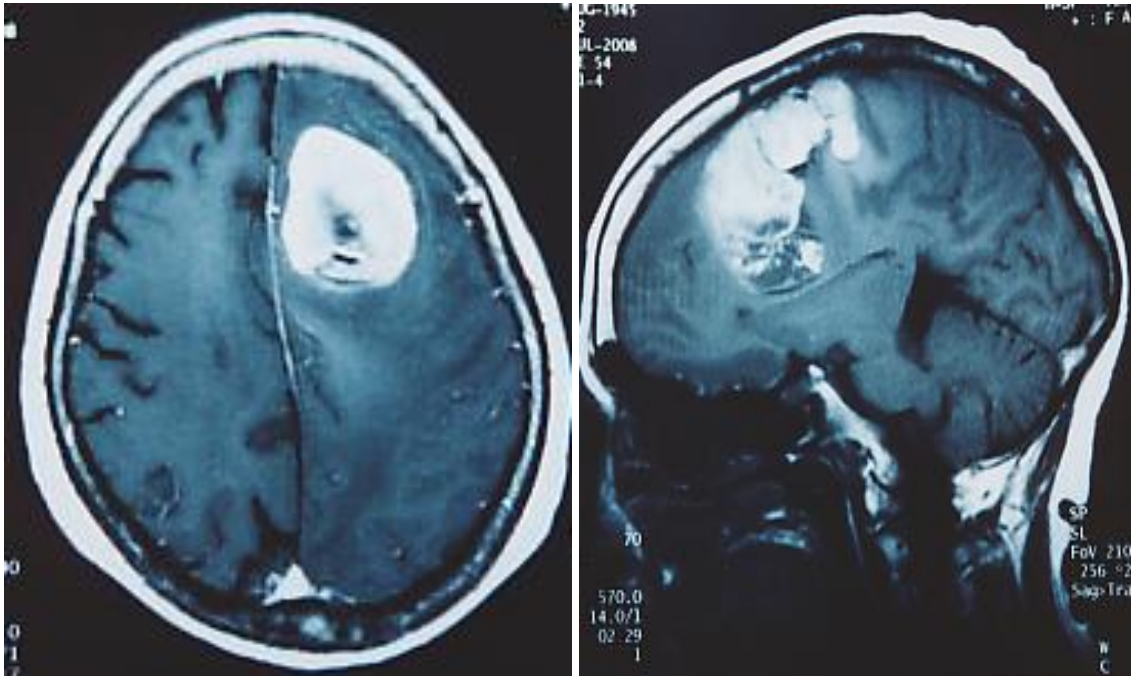


Fig. 1 y 2. RMN-Cerebral. Imagen tumoral hiperintensa a la administración de contrastae correspondiente a un meningioma del tercio medio de la hoz del cerebro (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

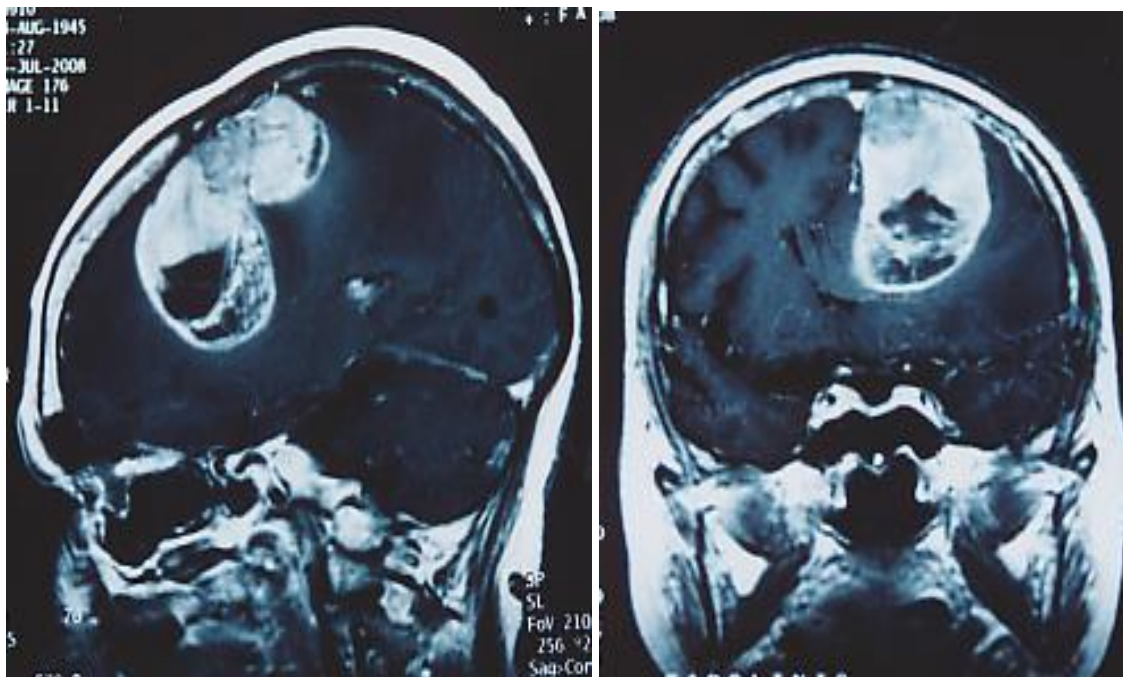


Fig. 3 y 4. RMN-Cerebral. Obsérvese la adherencia del meningioma a la hoz cerebral, con indemnidad del seno sagital superior (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

4. **Arteriografía cerebral.** Permite conocer la vascularización tumoral y del cerebro circundante, logrando pronosticar mejor la afectación de los senos venosos longitudinal superior e inferior y de las venas puentes. Identifica la circulación colateral de los canales anastomóticos frente a una posible obstrucción del seno, una especie de by-pass venoso. Esta prueba permite predecir al cirujano su capacidad de extirpación con márgenes de seguridad.

### Diagnóstico diferencial

1. Meningioma parasagital.
2. Meningioma suprasellar
3. Meningioma de la convexidad.
4. Metástasis.

### Tratamiento quirúrgico

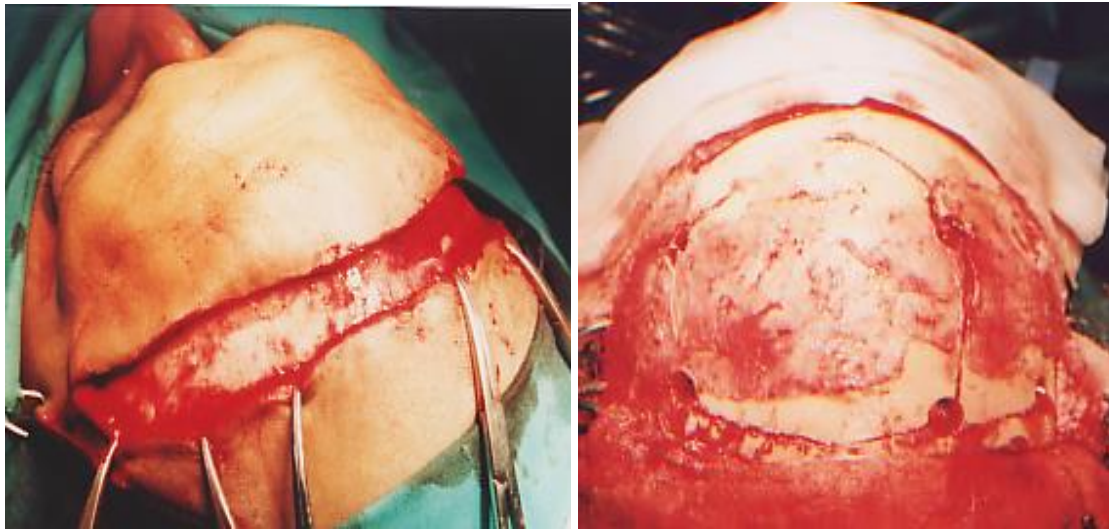


Fig. 1. Incisión bicoronal. Fig. 2. Craneotomía bifrontal de 6 trépanos para el abordaje de los meningiomas de la hoz cerebral con crecimiento bilateral (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

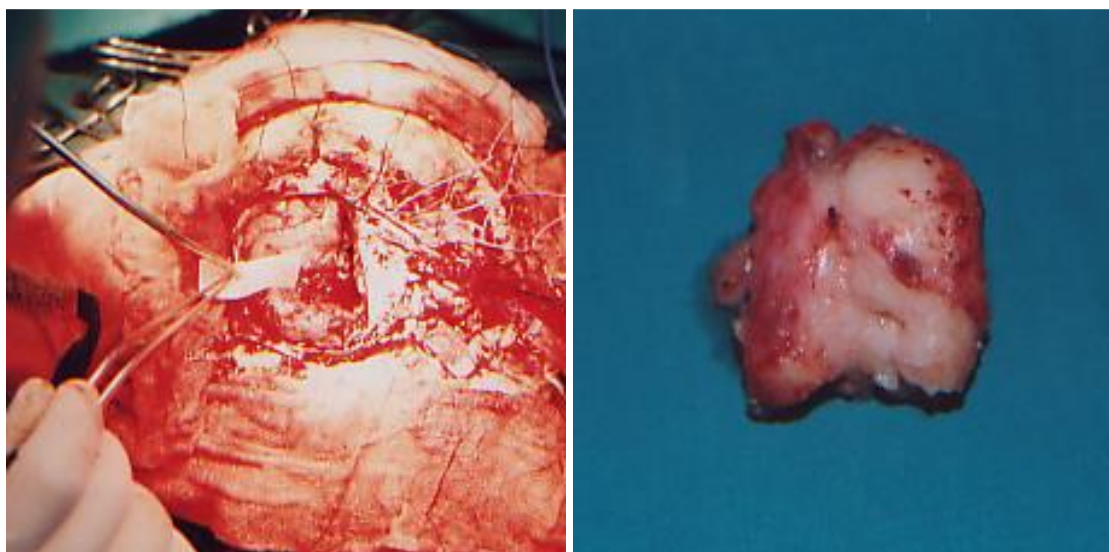
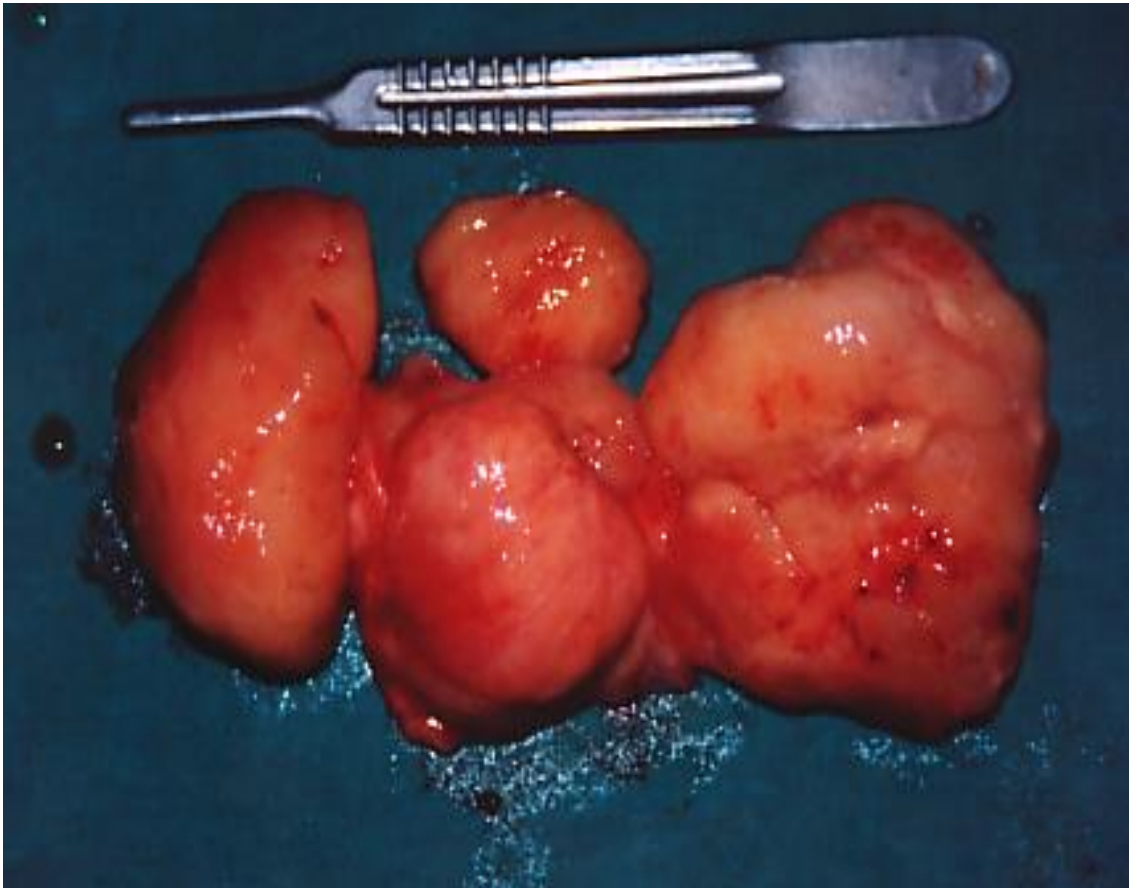


Fig. 3. Lecho tumoral frontal izquierdo por donde se extrajo la totalidad del tumor. Fig. 4. Meningioma fibroso de la hoz del cerebro: nótese la escotadura en el centro que corresponde al sitio de implantación en el borde libre de la hoz (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).





Meningioma del tercio anterior de la hoz del cerebro en un paciente masculino de 23 años de edad. El estudio anatomopatológico informó un meningioma fibroblástico (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

Para este abordaje se realiza una craneotomía bifrontal o biparietal en dependencia de la localización del tumor. El área debe sobrepasar los límites del perímetro tumoral, tomando en cuenta la localización de las venas puente. En su realización, el cirujano siempre debe tener en cuenta que el seno sagital superior puede ser traumatizado y tomar las consideraciones del caso.

Al exponer debidamente el área tumoral, se procederá a realizar la durotomía con la base hacia el seno. Un inconveniente que se presenta con frecuencia, son las sinequias que existen entre la duramadre y las venas corticales o venas puente, que dificulta su disección con posterior ruptura venosa.

Si se presenta el espacio cerrado por encima del tumor, debido a venas de drenaje importantes, tenemos dos posibilidades: primero, elegir un camino más oblicuo, aunque el tumor se encuentre más lejano y segundo, hacer la craneotomía en el otro lado si el tumor es unilateral y si no existen venas corticales en el paso hacia el meningioma.

Una vez ubicada la hoz del cerebro se apertura un corredor quirúrgico, por el cual se desciende hasta encontrar el tumor y disecarlo gentilmente hasta su base pediculada en la hoz cerebral, coagulando cuanta vena o arteria intratumoral se presente. Si se trata de un tumor bilateral de la misma forma, se procede a la disección tumoral contralateral.

En ocasiones el meningioma se aspira y en otras no. Lo ideal es la extirpación en bloque, tras una discreta tracción unilateral. Las mismas consideraciones para el cuidado del seno sagital superior son para el inferior. La duramadre de la hoz cerebral, no precisa reponerse o repararse tras la extirpación del meningioma y sus bordes duros.

### Tratamiento con radiocirugía

Se opta por este tipo de tratamiento cuando hay contraindicaciones quirúrgicas o cuando el meningioma tiene un tamaño menor de 3 cm. de diámetro.

### Complicaciones

Las complicaciones más temibles suceden en el post operatorio inmediato. El paciente sufre trastornos de la circulación y microcirculación cerebral, alterando la función cerebral, cerebelosa y en casos extremos del tallo cerebral. Entre las más frecuentes, tenemos:

1. Hemorragia del lecho tumoral.
2. Infarto cerebral arterial. El cierre de alguna arteria importante próxima al meningioma puede ocasionar un déficit neurológico.
3. Infarto cerebral venoso. La manipulación excesiva de los senos podría producir un cierre de los mismos conllevando a un infarto venoso que puede ser muy grave y afectar inclusive, la circulación de las estructuras del tallo cerebral.
4. Edema cerebral. La excesiva manipulación de la corteza cerebral o la lesión de las venas de drenaje, condicionan el edema cerebral.
5. Embolia gaseosa. La apertura de los senos durante la craneotomía, puede producir una embolia gaseosa. Sobre todo, en casos en que el paciente se coloca en la posición semisentada (meningiomas del tercio posterior de la hoz).
6. Infección. Se han descrito desde una meningitis hasta una osteomielitis.
7. Neumoencéfalo post quirúrgico. Su resolución habitualmente es espontánea.

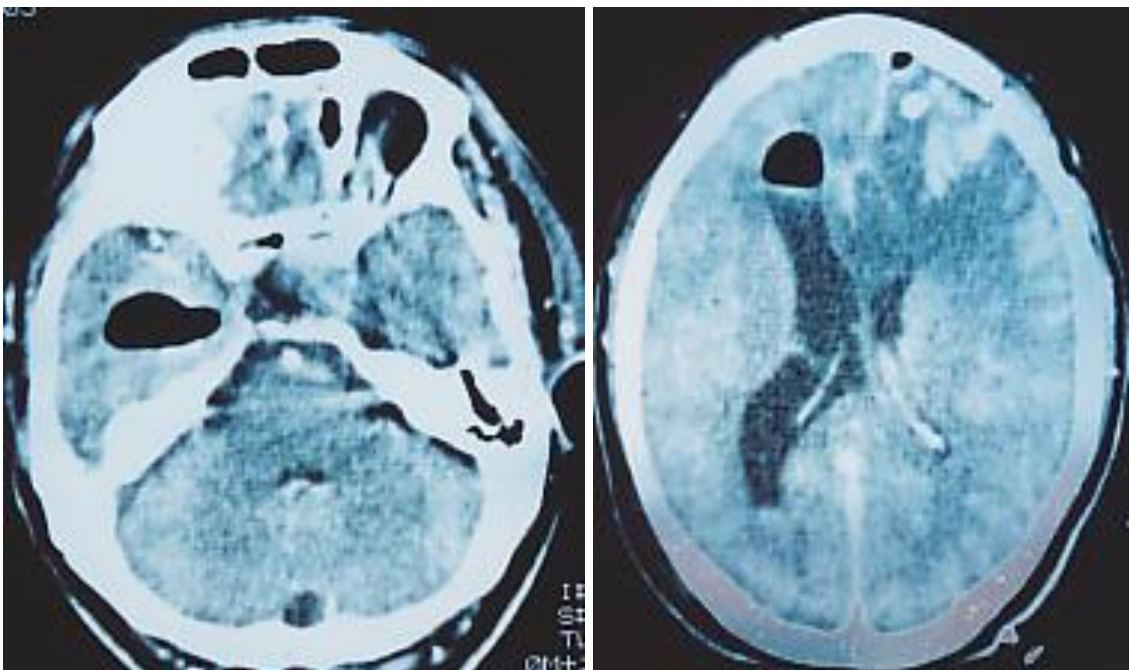


Fig. 1. TC-Cráneo. Neumoencéfalo temporal derecho tras la exéresis de un meningioma del tubérculum sellar. Fig. 2. Neumoencéfalo frontal derecho tras la exéresis de un meningioma del tercio anterior de la hoz del cerebro (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

8. Epilepsia pre y post quirúrgica. Esta complicación está condicionada por la propia patología tumoral y la manipulación quirúrgica.
9. Complicaciones generales. Las tromboflebitis y el embolismo pulmonar, son frecuentes en las personas con meningiomas, al tener alterados los mecanismos de la coagulación sanguínea con tendencia a la hipercoagulabilidad. Razón por la cual, en el postoperatorio de estos pacientes, aún es discutible la administración de anticoagulantes. La edad avanzada y el estado de postración pueden condicionar las neumonías hipostáticas, cardiopatías, infección urinaria, escaras, flebitis, etc.

### Pronóstico



Fig. 1. Paciente post operada de un meningioma de la hoz del tercio medio y bilateral. Fig. 2. Imagen TC – Cráneo evolutiva al cabo de un mes (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

Los meningiomas en general tienen un buen pronóstico, si se extirpa la totalidad con la duramadre circundante y si el análisis de anatomía patológica no muestra características de malignidad. Es rara la recidiva tumoral, pero, en caso de no dejar un margen claro de duramadre reseca, podría recidivar.

Las circunstancias que favorecen la aparición de déficits neurológicos postquirúrgicos son: el tamaño del tumor (más de 4 cm. de diámetro), lesión de las venas puentes, edema cerebral peritumoral moderado o severo y la edad avanzada. Está confirmado que, durante la exéresis de este tipo tumoral, si no existen alteraciones circulatorias cerebrales, el pronóstico es bueno; pero en caso de no ser así, el mismo puede tornarse radicalmente contrario.



## **CAPÍTULO XIX MENINGIOMA PARASAGITAL**

### **Concepto**

El meningioma parasagital es un tumor que se origina en la pared lateral del seno sagital superior o seno longitudinal superior, justamente en la línea media (en la zona de unión entre la duramadre de convexidad y la duramadre que envuelve el seno) a partir del cual genera su crecimiento y orientación. Puede ser unilateral o bilateral.

### **Epidemiología**

La incidencia de los meningiomas parasagitales es del 18-20% y preferentemente en el sexo femenino, en las edades comprendidas entre los 40-60 años, sin estar en contraposición de lo planteado por otros autores (99-103).

### **Patología**

Macroscópicamente los meningioma parasagitales, son grandes y conducen a una oclusión total del seno sagital y protrusión craneal con infiltración, según sea la naturaleza histopatológica del tumor. En nuestra experiencia, que no es amplia en esta variedad tumoral, generalmente hemos identificado el tipo angioblástico.

### **Fisiopatología**

Una característica fisiopatológica que presentan los meningiomas en esta localización, es conducir a la obstrucción total o parcial del seno sagital superior, de forma asintomática, por el crecimiento tumoral lento, lo que facilita el tratamiento quirúrgico y su exéresis total. El bloqueo del seno venoso, es reemplazado gradualmente por las venas de by-pass generadas por el tumor, que suplirán su función.

### **Clasificación atendiendo a su orientación**

1. Unilateral. Está situado en el espacio comprendido, entre la duramadre de la convexidad cerebral y el repliegue dural de la hoz del cerebro, en relación a un solo hemisferio.
2. Bilateral. El tumor implica un crecimiento a ambos lados del seno longitudinal superior, condicionando su obstrucción total o parcial.

**Clasificación atendiendo a su relación con el seno sagital superior**

1. Meningioma parasagital del tercio anterior del seno. Referido al meningioma que se encuentra adyacente al seno entre la crista galli hasta la sutura coronal.
2. Meningioma parasagital del tercio medio del seno. Referido al meningioma que se encuentra adyacente al seno entre la sutura coronal y la sutura lambdoidea.
3. Meningioma parasagital del tercio posterior del seno. Referido al meningioma que se encuentra entre la sutura lambdoidea y la prensa torcular de Herófilo.

**Clasificación de Bonnd y Brotchi**

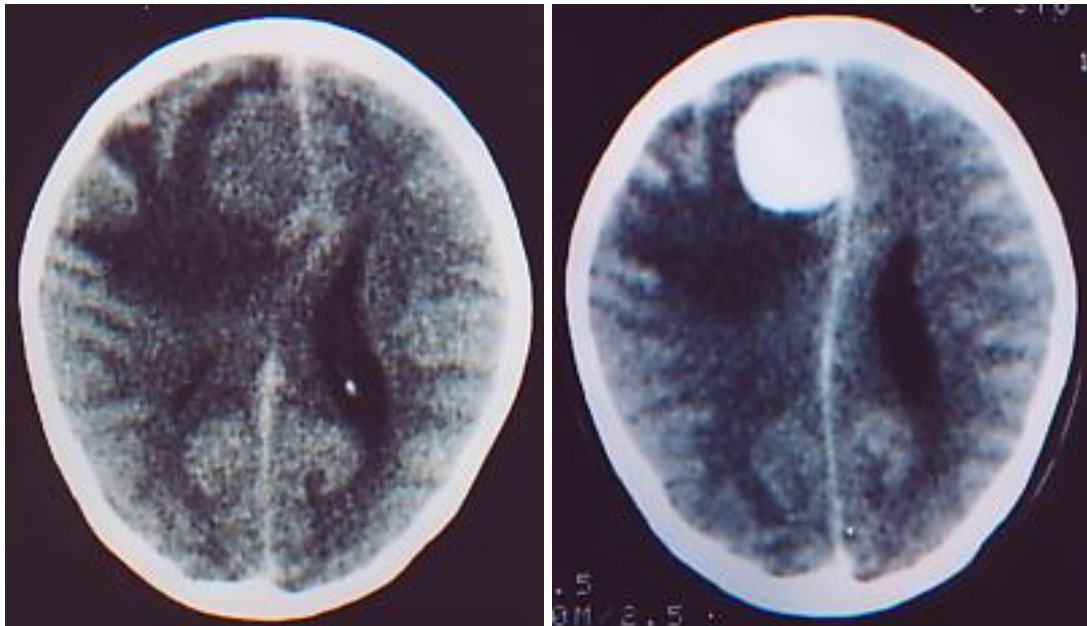
LUZ PATENTE	LUZ OCUPADA
I. Interesa sólo la pared externa del seno.	V. Invade dos paredes.
II. Se adhiere sólo a la pared lateral.	VI. Vena rolándica contralateral ocluida más dos paredes del seno.
III. Entra sólo al receso lateral.	VII. Bloqueo total de la luz del seno (3 paredes).
IV. Invade una pared completamente.	VIII. Extensión contralateral.

**Cuadro clínico**

1. Síndrome de hipertensión endocraneana. Puede ser de carácter crónico con agudización en los estadios finales, donde se hacen más evidentes los síntomas capitales dados por cefalea, vómitos, edema papilar, trastornos de conducta, etc.
2. Síndrome convulsivo. Causan a menudo epilepsia focal que puede generalizarse.
3. Síndrome deficitario motor o sensitivo. Presentan en las primeras etapas una hemiplejía a predominio de los miembros inferiores, inicialmente unilateral. Luego, con el pasar del tiempo y el crecimiento tumoral, condicionan una cuadriplejía, pero, siempre a predominio crural.
4. Síndrome tumoral. Ocasionalmente puede verse una tumoración a nivel de la convexidad, en la calota craneana.

**Complementarios**

1. **Rx – Cráneo.** Si existe exostosis craneal a nivel de la convexidad puede verse el perímetro craneal alterado. Evidencia en ocasiones calcificaciones intratumorales e incremento del diámetro de los surcos vasculares.
2. **TC – Cráneo.** El estudio demuestra una lesión tumoral hipodensa, situada con relación a la línea media y al seno sagital superior, de configuración redondeada, unilateral o bilateral, con efecto de masa y edema peritumoral. El colapso del ventrículo lateral es más evidente si el tumor es unilateral. Asimismo, como en los meningiomas, estos aumentan su densidad a la administración de sustancia contrastada.



Meningioma parasagital del tercio anterior del seno sagital superior con severo edema cerebral peritumoral. Fig. 1. TC–Cráneo simple. Imagen hipodensa. Fig. 2. TC–Cráneo contrastado. Imagen hiperdensa (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

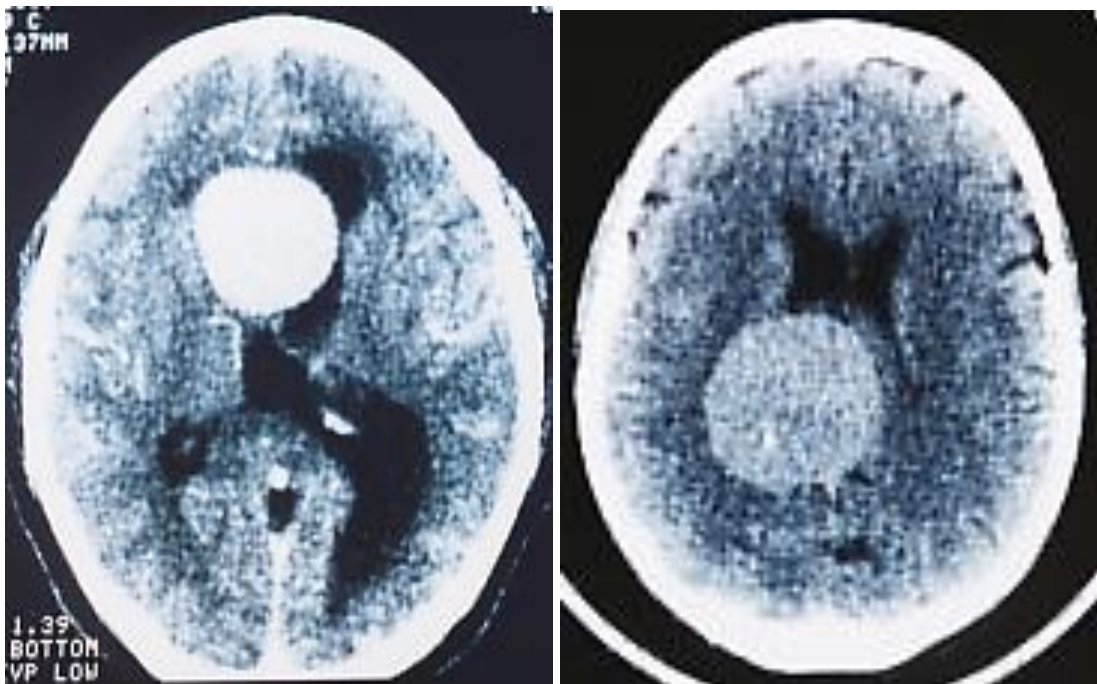


Fig. 1. TC–Cráneo contrastado. Meningioma parasagital del tercio medio del seno sagital superior. Fig. 2. TC–Cráneo. Meningioma parasagital del tercio posterior del seno sagital superior (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

3. **RMN – Cerebral.** Es el estudio de elección para ver con precisión las cualidades y el diámetro tumoral, y situación exacta que permite un buen abordaje neuroquirúrgico. La angiorrresonancia permite ver la aferencia y

referencia vascular tumoral, permeabilidad u obstrucción del seno sagital superior y las venas de by-pass generadas por la obstrucción tumoral.

### Diagnóstico diferencial

1. Meningioma de la hoz del cerebro.
2. Meningioma de la convexidad cerebral.
3. Glioma quístico.
4. Metástasis.

### Tratamiento quirúrgico



Fig. 1. Exposición de un meningioma angioblástico parasagital derecho del tercio medio. Obsérvese el color carnososo debido a su gran vascularización. Fig. 2. Paciente post operado al cabo de una semana (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

Cuando el seno no se encuentra ocluido totalmente, la cirugía es difícil, porque no permitirá la clausura o ligadura total del seno con el tumor adyacente. En tal caso, se deja parte del tumor en la zona junto al seno, pues su recidiva y crecimiento lento irá ocluyendo el seno de forma progresiva, permitiendo a la naturaleza generar vías o puentes venosos (by-pass), que sustituyan al seno sagital. En tiempo prudencial y guiado angiográficamente, cuando el tumor ha ocluido totalmente el seno, es el momento de la exéresis tumoral total. La obstrucción iatrogénica o tromboembólica del seno sagital superior representa el riesgo que produzca un infarto venoso grave.

### Complicaciones

1. Epilepsia pre o post quirúrgica.
2. Hemiparesia o cuadriparesia transitoria.
3. Cuadriplejía. En el caso de meningioma parasagital bilateral, el infarto venoso hemisférico lesiona las áreas motoras primarias y suplementarias bilateralmente. Predomina el control subcortical y manifiesta rigidez de

- descerebración (al no existir el control piramidal), con poca toma sensorial. Este fenómeno puede tornarse transitorio o permanente.
4. Muerte súbita por obstrucción (trombosis del seno sagital superior) o ruptura traumática del seno sagital superior.
  5. Shock hipovolémico durante el transoperatorio o postoperatorio, debido a la hemorragia del lecho tumoral (ésta requiere la reintervención quirúrgica).
  6. Edema cerebral. La excesiva manipulación cerebral, la lesión de las venas puente u oclusión del seno sagital superior, podrían generarlo.
  7. Infarto cerebral. El bloqueo de una arteria importante próxima al meningioma, condiciona la complicación.
  8. Embolia gaseosa. La apertura de los senos venosos durante la craneotomía o en otros tiempos quirúrgicos, puede producir una embolia gaseosa, sobre todo en casos en que al paciente se le coloca en posición semisentado (meningiomas parasagiales del tercio posterior).
  9. Fístula de LCR. Debido a que la cirugía requiere la exéresis dural comprometida y deja aberturas pendientes de cierre definitivo.
  10. Infección. La infección de una herida, aparentemente inofensiva, ocasiona desde una meningitis hasta una osteomielitis. El tiempo prolongado en la cirugía, también la condiciona.
  11. Complicaciones propias de la postración. Neumopatías hipostáticas, infección urinaria por sonda, flebitis, escaras, tromboflebitis, embolia pulmonar y alteraciones cardíacas.

### **Pronóstico**

Una vez extirpado, el meningioma parasagital, sin secuelas motoras, sensitivas o de coordinación (por daño vascular arterial o venoso), suele evolucionar favorablemente y su recidiva tiene índices muy bajos. Los trastornos motores y autonómicos como la incontinencia urinaria, son complicaciones transitorias en la mayoría de los casos y se recuperan al cabo de tres meses.

## **CAPÍTULO XX MENINGIOMA DEL TENTORIO**

### **Concepto**

Es el meningioma que se origina a expensas de la tienda del cerebelo, afectando cualquiera de sus dos superficies (superior o inferior) y orientando su crecimiento tanto al espacio supratentorial, infratentorial o ambos, acorde a su característica disposición anatómica.

### **Etiología**

El meningioma tentorial, se origina a expensas de las células aracnoideas a nivel de la tienda del tentorio.

### **Epidemiología**

Afecta primordialmente a la mujer en las edades comprendidas entre la cuarta y quinta décadas de la vida. La incidencia oscila entre el 1-3,6% del total de meningiomas diagnosticados (36,76) y el 10% de las neoplasias de la fosa posterior. El caso más llamativo, que presentamos en el siguiente capítulo, se trata de una paciente de 37 años de edad, que presentó un meningioma del tentorio gigante con crecimiento mixto.

### **Patología**

Macroscópicamente el tumor afecta la tienda del cerebelo, su crecimiento se da hacia los espacios supra e infratentorial, en forma de reloj de arena, involucrando estructuras como el seno venoso lateral, los parénquimas cerebelosos y cerebrales, además de los conductos de circulación del LCR.

Microscópicamente los hallazgos están en dependencia del tipo de meningioma encontrado.



### Clasificación

1. Con crecimiento supratentorial.
2. Con crecimiento infratentorial.
3. Mixto.

### Cuadro clínico

1. Síndrome convulsivo. Fenómenos psico ópticos (visión de chispas, centellas, luces, etc.).
2. Síndrome de hipertensión endocraneana. Cefalea de larga data, vómitos y edema papilar, condicionados por el tumor o por la hidrocefalia.
3. Síndrome neurológico focal. Cerebral (hemianopsia homónima contralateral) o cerebelosa (vértigo, zumbido de oídos, voz escandida, asinergia, ataxia vermiana o hemisférico). También se ha reportado el espasmo hemifacial.

### Complementarios

1. **TC – Cráneo.** Evidencia una imagen hipodensa en la interfase del espacio supra-infra tentorial, que desplaza el lóbulo occipital hacia arriba y el hemisferio cerebeloso hacia abajo, resaltando sus límites y tornándose hiperdenso a la administración de contraste.
2. **RMN – Cerebral.** Determina las características morfológicas y típicas del meningioma y señala las características de masa extraaxial. Además, evidencia infiltración ósea y meníngea, manifestando la neovascularización existente y el estado de permeabilidad del seno lateral, sobre todo tras la administración de contraste. Puede existir desplazamiento del IV ventrículo condicionando hidrocefalia (104,105).

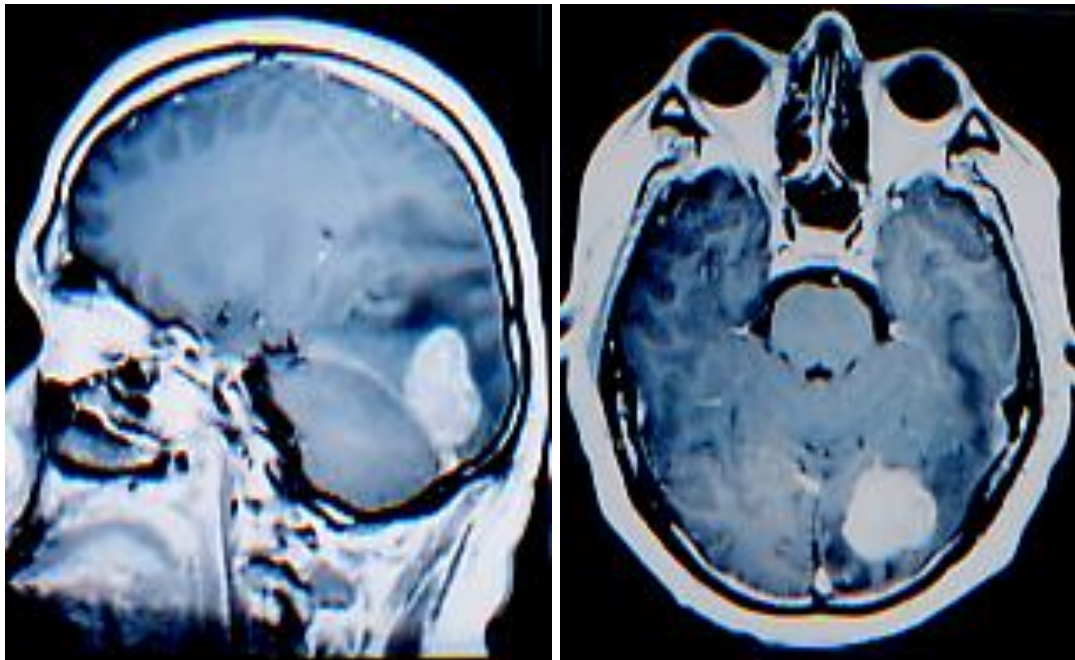


Fig. 1. RMN-Cerebral (sagital). Meningioma del tentorio con orientación supratentorial occipital izquierda. Fig. 2. RMN-Cerebral (axial). Meningioma occipital izquierdo (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

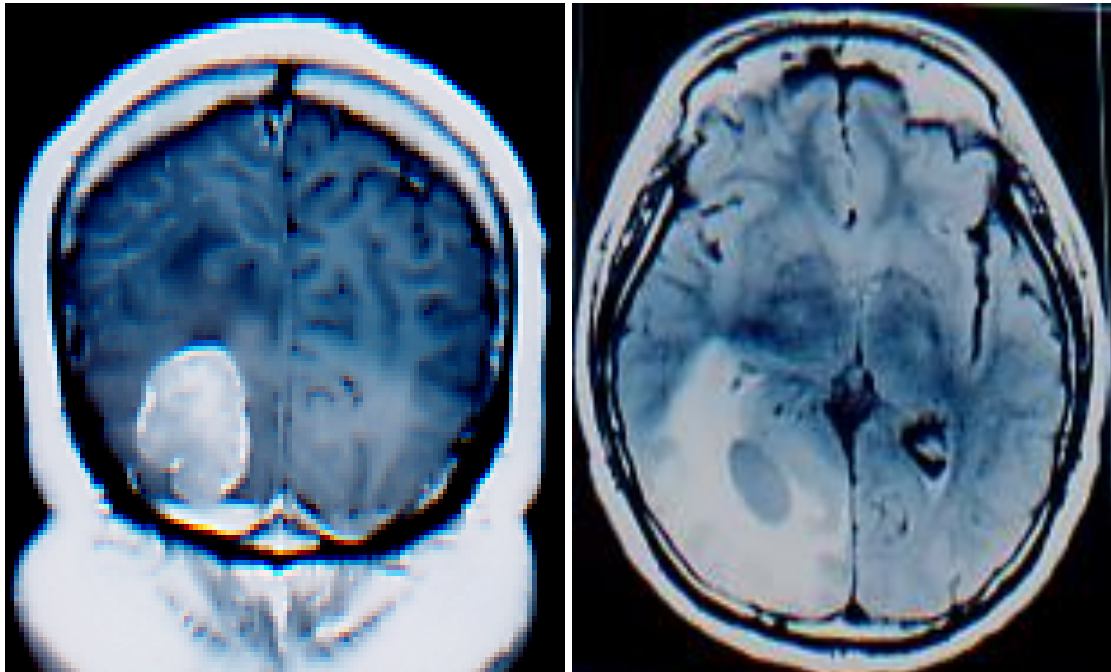


Fig. 1. RMN-Cerebral (coronal). Meningioma del tentorio con orientación supratentorial occipital izquierda. Fig. 2. RMN-Cerebral (axial T2). Edema peritumoral (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

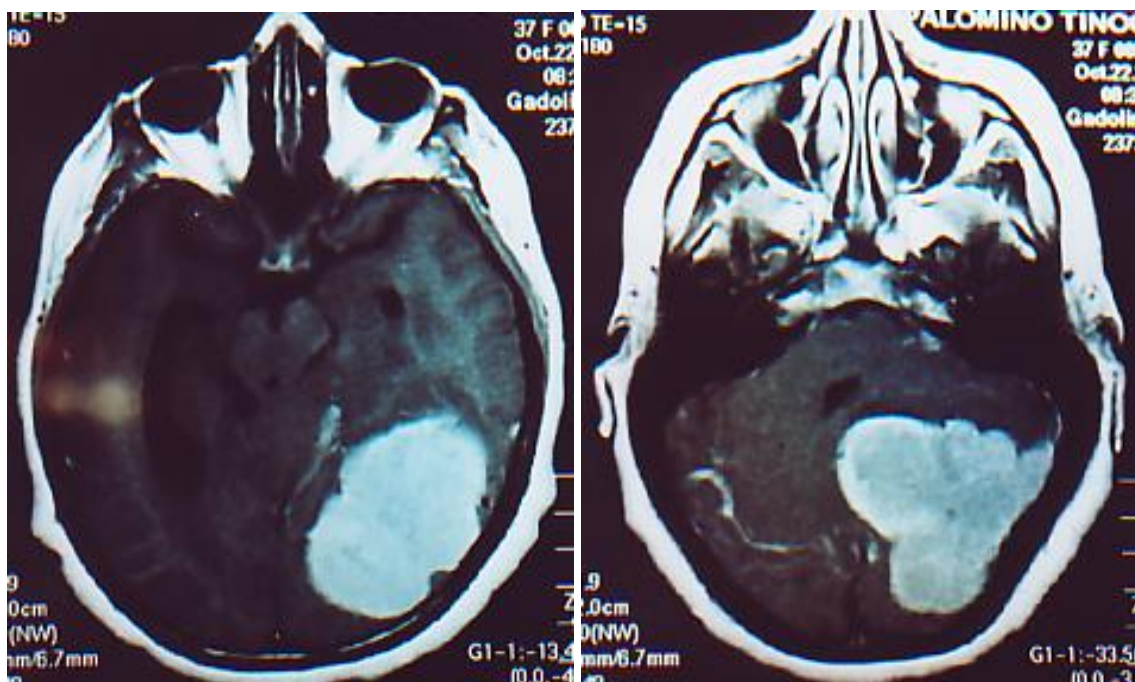


Fig. 1. RMN-Cerebral (axial). Meningioma del tentorio con orientación de su crecimiento a nivel supratentorial occipital izquierdo. Fig. 2. RMN-Cerebral (axial). El mismo meningioma en su crecimiento orientado hacia el nivel infratentorial cerebeloso hemisférico izquierdo (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

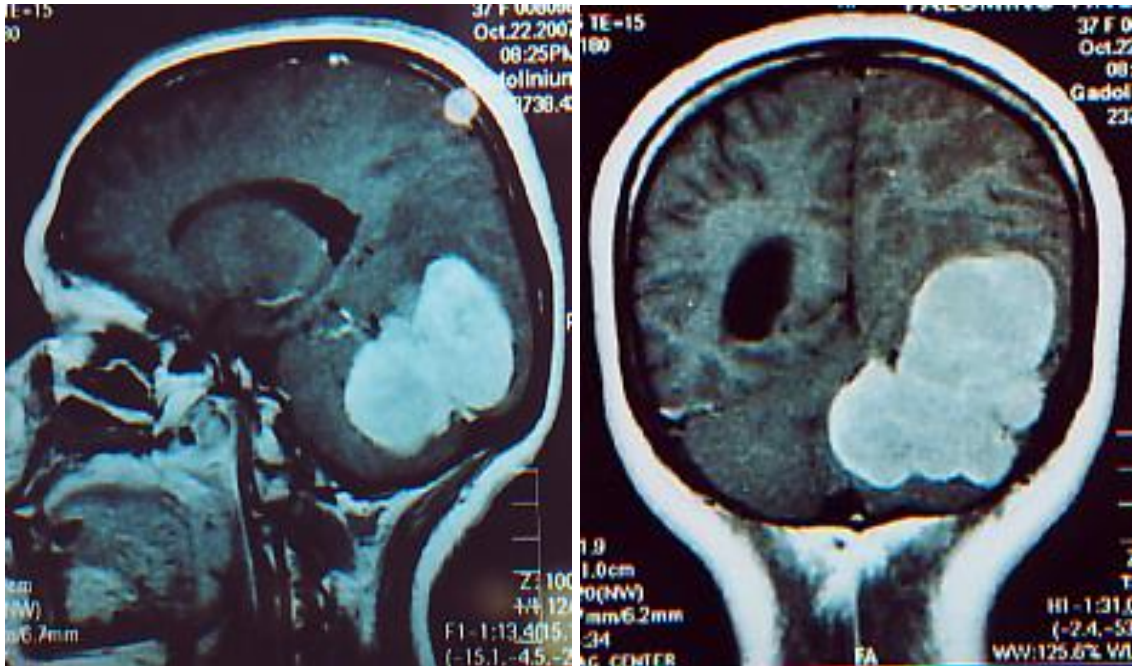


Fig. 1. RMN-Cerebral (sagital). Meningioma del tentorio con crecimiento a ambos compartimientos, supra-infra tentorial. Fig. 2. RMN-Cerebral (coronal). Desplazamiento de las estructuras de la línea media, condicionando obstrucción parcial del IV ventrículo e hidrocefalia subsecuente (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

3. **Angiografía.** Examen que permite visualizar la permeabilidad del seno lateral, la vascularización tumoral, su aferencia-eferencia y el by pass arterial o venoso compensatorio por el efecto de la masa tumoral.

### Diagnóstico diferencial

1. Meningioma petroclival.
2. Meningioma del ángulo pontocerebeloso.
3. Meningioma del orificio tentorial.

### Tratamiento quirúrgico

El tratamiento neuroquirúrgico de los tumores de la base craneal constituye un enorme reto, debido a su difícil acceso, pese a tener un carácter histológico benigno en la mayoría de ellos. Se debe a la cercanía a estructuras altamente sensibles de causar morbimortalidad.

En los casos de meningiomas de la tienda del cerebelo, se enfrenta el compromiso de la estructura que delimita el espacio supratentorial del infratentorial, lo que significa que el abordaje debe permitir un acceso mixto.

El abordaje lateral supra-infratentorial pre sigmoideo es el ideal, para abordar los tumores de la tienda del cerebelo, atendiendo a modificaciones, en dependencia del tamaño y la orientación tumoral. Las estructuras vasculares como el seno lateral representan algún peligro al no estar ocluido por el tumor y haber desarrollado by pass-venosos, los que deben cuidarse en extremo.

Cabe mencionar que la exéresis completa de un meningioma del tentorio con crecimiento hacia ambos compartimientos, constituye el reto más grande de estos

abordajes, al estar insertado en la duramadre de la convexidad cerebelosa y cerebral, seno transverso y tentorio.

### **Complicaciones**

1. Fístula de LCR.
2. Infarto venoso cerebral o cerebeloso.
3. Lesión de pares craneales.
4. Infección de la herida quirúrgica.
5. Epilepsia pre o post quirúrgica.
6. Recidiva tumoral.
7. Complicaciones propias de la postración: neumopatías, escaras, infección urinaria y flebitis.
8. Muerte súbita.

### **Pronóstico**

El perfeccionamiento de la técnica neuroquirúrgica ha sido motivado por el dominio de nuevos accesos quirúrgicos, la introducción del microscopio quirúrgico, el desarrollo de la neuroanestesia, la farmacología y la microanatomía, permitiendo la reducción de la morbimortalidad en la última década. En algunos casos se pueden realizar exéresis amplias o en el mejor de los casos lograr la resección total. No obstante, el porcentaje de mortalidad, en este tipo de tumores, aún sigue oscilando cerca del 30% seguido de un porcentaje menor (10%) de recidiva.



## **CAPÍTULO XXI MENINGIOMA PETROCLIVAL**

### **Concepto**

Estos tumores se originan a nivel de la unión del clivus con el hueso petroso, medial al nervio trigémino y tienen crecimiento hacia tres direcciones: a lo largo de la pirámide petrosa (puede penetrar el conducto auditivo interno), en dirección al seno cavernoso y hacia la fosa media. En su crecimiento comprometen estructuras neurológicas (tallo cerebral) y vasculares (arteria basilar o sus ramos) altamente sensibles y vitales. Estos meningiomas enfrentan la ley dialéctica de la contradicción, al ser tumores benignos, pero con comportamiento biológico maligno, mayormente por su localización antes que por su naturaleza.

### **Etiología**

Estos meningiomas se originan a nivel de las células aracnoideas de la unión petroclival, por factores aún desconocidos.

### **Epidemiología**

Los meningiomas de la región petroclival son responsables del 13% de los meningiomas de la base del cráneo. El promedio de edad en los pacientes afectados es la cuarta y quinta décadas de la vida, con un promedio de los 45 años, con doble frecuencia en mujeres que en varones y el período de presentación de los síntomas varía de tres a cinco años (106,107).

### **Patología**

Macroscópicamente puede verse que el 60% de los pacientes poseen un tumor mayor de 2.5 cm. de diámetro máximo. Los tumores con bases irregulares se encuentran en 65% de los casos y 50% de estos presentan edema peritumoral. Los hallazgos microscópicos están en dependencia del tipo de meningioma que se presente.

### **Cuadro clínico (82)**

1. Sintomatología por dos años o más antes de realizarse el diagnóstico.

2. Síndrome de pares craneales. Existe toma del V (68%), VII (57%) (parálisis o espasmo) y VIII (64%) nervios. Paresia del IV par (40%), paresia del IX y X par (34%). La toma del II par, está presente en el 20%.
3. Síndrome de vías largas. Afectación de la vía cerebelosa (70%) y vía piramidal (57%) que conduce a la ataxia y parálisis.
4. Síndrome de hipertensión intracraneal. La hidrocefalia (70%) o el volumen tumoral conllevan a este síndrome, manifestándose con rigidez nuchal en el 25%.

### Complementarios

1. **Rx – Cráneo.** Puede demostrar la amputación de la punta del peñasco y más raramente calcificaciones a nivel tumoral.
2. **TC – Cráneo.** Permite demostrar el tumor de característica uniformemente hiperdensa a la administración de contraste, con sus bordes bien definidos, de localización petroclival, con franco desplazamiento lateral del tallo cerebral y posterior del hemisferio cerebeloso. Descarta la presencia de hidrocefalia.
3. **RMN – Cerebral.** Los hallazgos son compatibles al estudio tomográfico y agregan a sus hallazgos el edema perilesional (al tumor y a la hidrocefalia). En la administración de contraste se identifica las relaciones con el tronco cerebral, pares craneales, seno cavernoso, seno sigmoideo, arterias cerebrales y el hueso temporal.

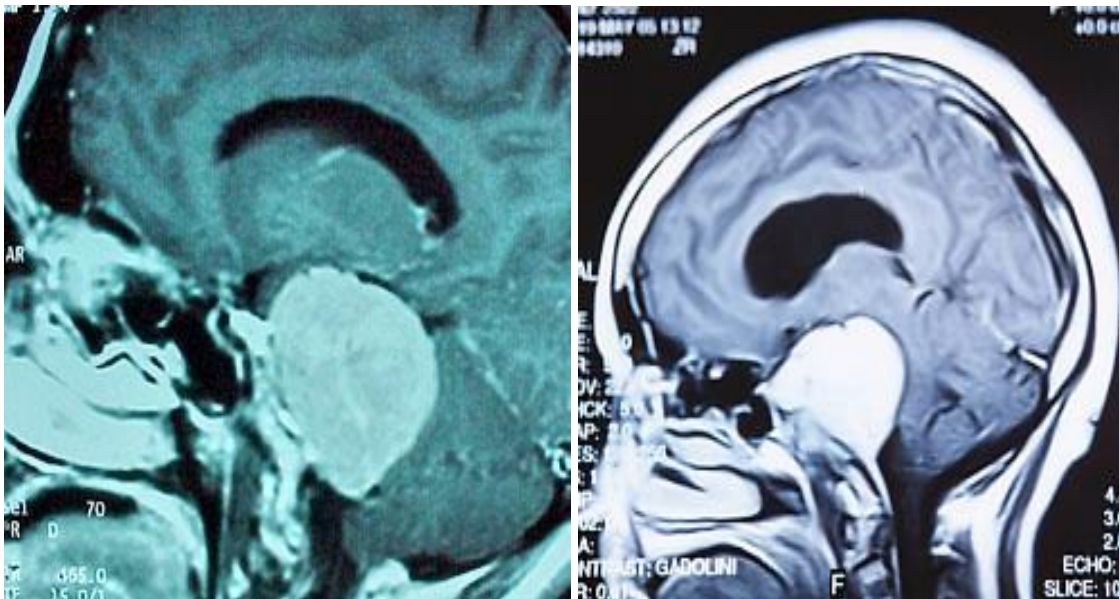


Fig. 1. RMN-Cerebral (sagital) contrastada. Meningioma petroclival. Fig. 2. RMN-Cerebral (sagital) contrastada. Meningioma petroclival e hidrocefalia subsecuente, en una paciente de 52 años de edad (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



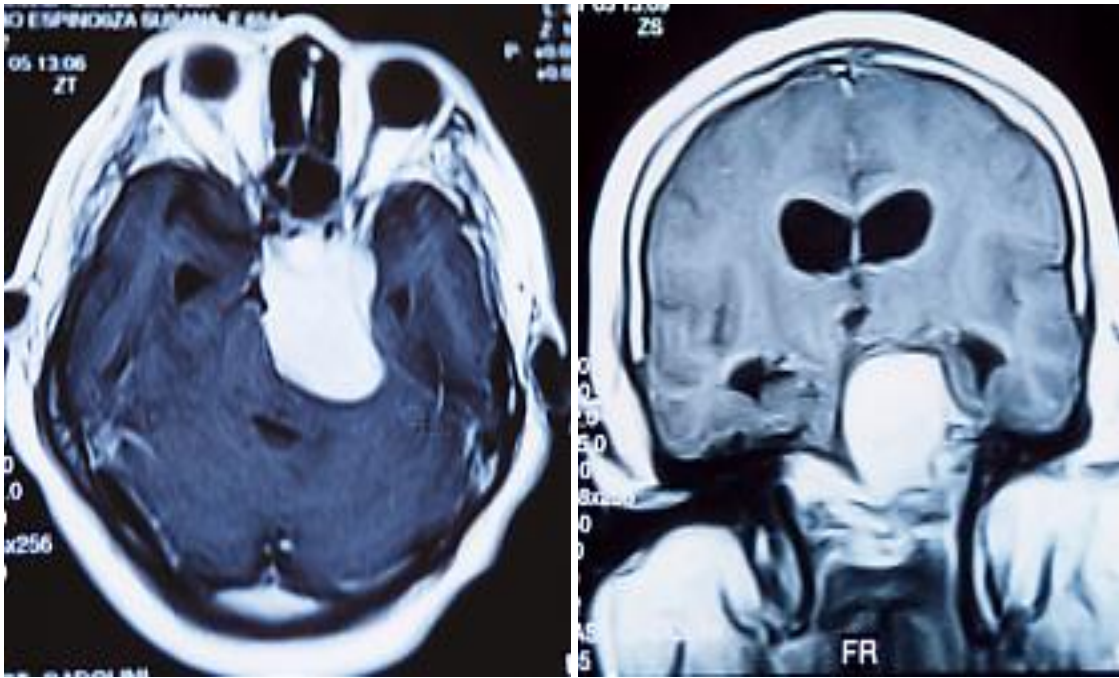


Fig. 3. RMN-Cerebral (axial) contrastada. Meningioma petroclival con desplazamiento posterior del cerebelo y lateral derecho del tallo cerebral. Fig. 4. RMN-Cerebral (coronal) contrastada. Meningioma petroclival (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

4. **Arteriografía.** Los estudios del sistema vertebrobasilar y carotídeo bilateralmente, precisan los desplazamientos u oclusiones arteriales y venosas, producidos por el tumor y permiten realizar un mejor planeamiento quirúrgico. La arteria cerebral posterior y cerebelosa superior, suelen estar elevadas ipsilateralmente por el tumor. La angiografía selectiva es muy útil para demostrar las suplencias durales al tumor, que suelen proceder de ramas de la arteria carótida interna en el sífon carotídeo y también de la arteria carótida externa, por la vía de la arteria faríngea ascendente y de las arterias meníngeas medias. El estado venoso es crucial para la planificación de la cirugía, así como la presencia y conexión con los senos sigmoideos, transversos y la tórula, además de la posición de la vena de Labbé (82).

### Diagnóstico diferencial

1. Neurinoma del acústico.
2. Meningioma del seno cavernoso.
3. Meningioma del tentorio.
4. Adenoma hipofisario.
5. Displasia fibrosa ósea.
6. Cordoma clival.
7. Metástasis cerebral.

### Tratamiento quirúrgico

La indicación quirúrgica esta limitada a pacientes con gran sintomatología, disfunción de tallo cerebral o pacientes jóvenes con disfunción de nervios craneales. Los pacientes con síntomas menores, deben ser observados periódicamente.

Los accesos pueden ser únicos o combinados: petroso, vía petrosa combinada anterior y posterior, vía presigmoidea combinada supra e infratemporal, órbito-

zigomático infratemporal, retrosigmoideo intradural, suprameatal, pterional, retromastoideo, subtemporal y vía combinada retromastoidea-subtemporal. La ejecución de algún abordaje está en dependencia de la configuración del tumor y la dirección de crecimiento.

Las consideraciones generales de la intervención incluyen: planeamiento adecuado del abordaje, apertura del tentorio, descompresión interna del tumor preservando el cuidado de los pares craneales y de las arterias que compromete el tumor, disección de la cápsula tumoral, alternando entre la exposición supratentorial e infratentorial (108-110).

### **Complicaciones**

1. Extensión tumoral a la región paraselar (65%).
2. Extensión tumoral hacia el glomus yugular (25%).
3. Extensión tumoral al canal óptico (20%).
4. Extensión tumoral y compromiso al foramen magno (18%).
5. Hidrocefalia pre y postquirúrgica.
6. Fístula de LCR.
7. Infección de la herida quirúrgica.
8. Disfunción de pares craneales.
9. Propios de la postración: neumonía hipostática, infección urinaria, flebitis y escaras.
10. Disfunción posquirúrgica del tallo cerebral seguido de muerte (daño de los vasos de suplencia y por infarto de la región tegmental lateral del puente por lesión sobre la arteria cerebelosa anteroinferior). Esta complicación está altamente asociada al proceder quirúrgico.

### **Pronóstico**

La historia natural de los pacientes no intervenidos es de una progresión gradual y de resultado fatal. El índice de mortalidad aún es alto, bordea el 50%. Así. Couldwell reporta que, de 26 pacientes intervenidos, sólo 10 sobrevivieron a la cirugía y sólo en un caso se logró la extirpación completa (111,112).

Cuando se realiza el control radiológico evidencia una recidiva en el 75% de los casos (entre 9-32 meses) y la radioterapia no tiene mayores resultados.

## **CAPÍTULO XXII MENINGIOMA DEL AGUJERO MAGNO**

### **Concepto**

El meningioma del agujero magno es un tumor de la base de cráneo en la fosa posterior, al igual que los meningiomas de localización petroclival, clival, petroso o del ángulo pontocerebeloso. Atendiendo a su detalle anatómico, el meningioma del agujero magno puede situarse en su borde anterior o posterior, conduciendo a la compresión de las estructuras neurológicas en la transición cráneo-raquídea.

### **Etiología**

El tumor se origina en las células aracnoideas situadas alrededor del agujero magno y tiene una orientación hacia arriba o contrariamente hacia el canal raquídeo.

### **Epidemiología**

Según Vaquero y García, la frecuencia de los meningiomas del agujero magno es de 1,8-2% del total de los meningiomas y constituye el 6,6% de los meningiomas de la fosa posterior (36,113). Las edades entre 40-50 años y el sexo femenino son la frecuencia de afección, al igual que en otras series de meningiomas de otra localización.

El caso que presentamos en las imágenes es peculiar, el paciente pese a estar en el grupo etáreo comprometido, es del sexo masculino.

### **Patología**

Macroscópicamente podemos observar que el tamaño promedio de estos tumores es de cinco centímetros, crece lobuladamente hacia arriba y tubularmente hacia el canal raquídeo.

Microscópicamente los hallazgos están en dependencia del tipo de tumor hallado, pero se han reportado estudios anatomopatológicos de meningiomas sincitiales con numerosos cuerpos de psamoma (104).

### Clasificación

1. Meningioma del borde anterior del agujero magno.
2. Meningioma del borde posterior del agujero magno.

### Cuadro clínico

1. Síndrome de hipertensión endocraneana. La cefalea es uno de los síntomas principales, asociado al vómito y al edema papilar. La hidrocefalia obstructiva es otro hallazgo que justifica la sintomatología.
2. Síndrome cerebeloso. La ataxia, asinergia, dismetría, discronometría, disdiadococinesia, etc., son síntomas unilaterales a la lesión cerebelosa. La voz escandida es otro síntoma frecuente.
3. Síndrome deficitario motor. Puede presentarse hemiparesia contralateral a la lesión tumoral, pudiendo evolucionar hasta la cuadriplejía y la postración.
4. Síndrome de pares craneales bajos. La toma de los nervios VIII, IX, X y XII son frecuentes.

### Complementarios

1. **TC – Cráneo.** Precisa una imagen hipodensa a nivel de la fosa posterior, ocasionalmente con calcificaciones en su interior, con desplazamiento de la línea media (compartimiento infratentorial) y del tallo cerebral, colapso del IV ventrículo, hidrocefalia obstructiva y edema cerebeloso peritumoral. Con la administración de la sustancia de contraste, el tumor realza una hiperdensidad homogénea y bien delimitada. El tumor presenta su plano de clivaje a nivel del borde anterior o posterior del agujero magno.

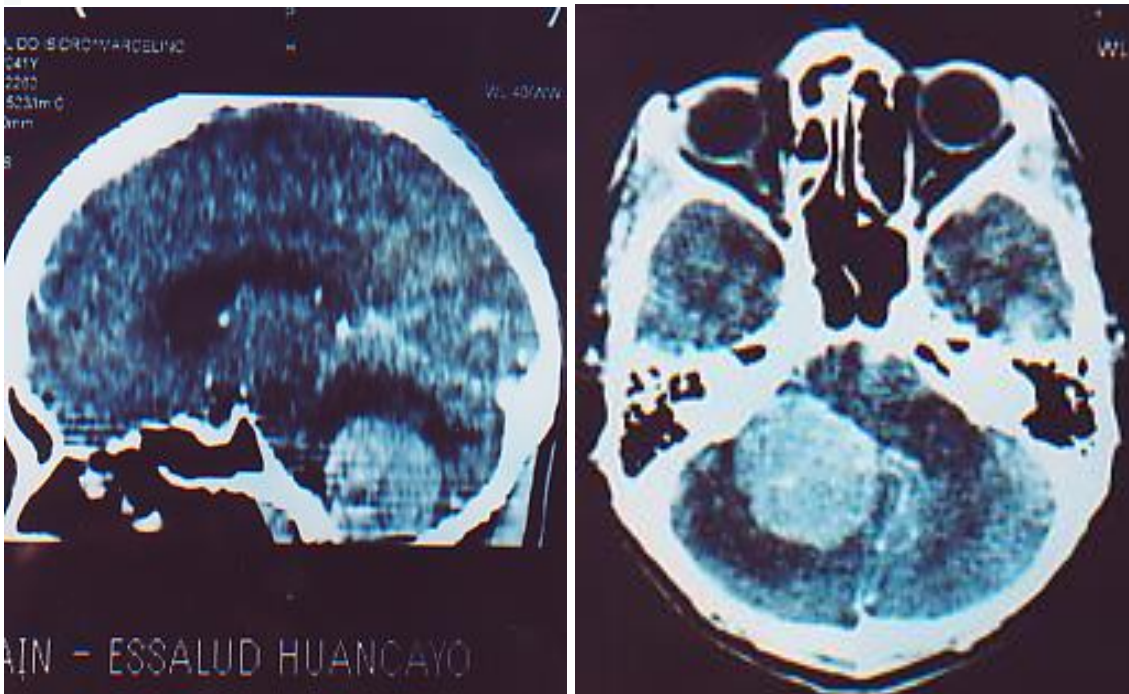


Fig. 1. TC-Cráneo (sagital). Meningioma con punto de clivaje en el borde anterior del agujero magno. Fig. 2. TC-Cráneo (axial). Meningioma con compresión cerebelosa hemisférica derecha (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

2. **RMN – Cerebral.** Presenta una lesión hipointensa en T1 e hiperintensas en T2, con captación homogénea de contraste. Se observa un detalle algo patognomónico en meningiomas de la fosa posterior: la cola dural (sobre todo en los del tentorio y el peñasco). Debido al edema peritumoral también precisa un descenso de la amígdala cerebelosa homolateral en la vista sagital y la presencia de hidrocefalia.
3. **RMN – Columna cervical.** Su estudio es importante para descartar la prologación tumoral hacia el canal raquídeo cervical.
4. **Angiorresonancia.** El desplazamiento contralateral de la arteria basilar con estiramiento de las arterias cerebelosa superior y cerebral posterior. Puede determinar el grado de vascularización tumoral y sus venas de drenaje, además del estado del seno venoso lateral y sigmoideo.

### Diagnóstico diferencial

1. Meningioma del ángulo pontocerebeloso.
2. Meningioma petroclival.
3. Meningioma de la convexidad cerebelosa.
4. Meningioma de la tienda del tentorio.
5. Gliomas.
6. Metástasis.

### Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico es el más idóneo para garantizar la exéresis total o parcial del tumor. Si el paciente desarrolla una hidrocefalia o está en vías de instalación, es necesario, proceder a una derivación ventrículo peritoneal en primera instancia; y en una segunda etapa, extirpar la totalidad del meningioma por un abordaje lateral a la fosa posterior, facilitado por el adelgazamiento de la concha occipital producto de la hipertensión intracraneal crónica.

### Complicaciones

1. Hidrocefalia pre y post quirúrgica.
2. Infarto cerebeloso y del tallo cerebral.
3. Fístula de LCR.
4. Infección de la herida quirúrgica.
5. Lesión de pares craneales bajos.
6. Muerte súbita por enclavamiento amigdalino, compresión posterior o infarto del tallo cerebral.
7. Complicaciones propias de la postración: neuropatías, escaras, infección urinaria, trombosis venosa profunda y flebitis fundamentalmente.

### Pronóstico

Como todo meningioma, su pronóstico está sujeto a las condiciones médicas en el pre, trans y post operatorio, la destreza del cirujano y del anestesiólogo, el instrumental quirúrgico adecuado y las posibilidades reales de su exéresis.

Las mayores complicaciones se presentan en el acto quirúrgico, sobre todo cuando son meningiomas del borde anterior del agujero magno, por su íntima relación con el tallo cerebral y los pares craneales bajos. El edema o infarto del tallo cerebral es fatal en el intento de la exéresis total.

La extirpación total debe garantizar la cura total del paciente, aunque existen algunas complicaciones asociadas como la hidrocefalia aguda post quirúrgica, que puede atentar contra la calidad de vida.



## CAPÍTULO XXIII MENINGIOMA MALIGNO

### Concepto

El meningioma maligno es un tumor poco frecuente, de crecimiento rápido e invasivo, formado en una de las capas internas de las meninges. A menudo, tiene la capacidad de diseminarse hasta otras partes de la economía.

Existen quienes pretenden extender este concepto a los meningiomas que se localizan cerca de las estructuras sensibles, infiltrando la pared de importantes senos venosos intracraneales, estructuras neurológicas vitales o que se muestran recidivantes.

### Sinonimia

Meningioma anaplásico, meningioma grado III (OMS), meningioma papilar, meningioma rabdoide y meningosarcoma.

### Etiología

Perry y col., estudiaron los marcadores pronósticos en el meningioma maligno. Esto les permitió inferir que, en algunas series publicadas las deleciones del cromosoma 9p21 (p16) se asocian fuertemente con una disminución de la supervivencia en el meningioma anaplásico. La ausencia de la deleción, por el contrario, identificaría un subgrupo de éstos con supervivencia prolongada (114).

### Epidemiología

Estos tumores son muy poco frecuentes, sin superar el 1% de todos los meningiomas (36). Se presenta con una incidencia semejante en ambos sexos y cuando se presentan en las primeras décadas de la vida, son aún más agresivos.

### Criterios de malignidad

1. Necrosis.
2. Aumento del índice mitótico.
3. Hiper celularidad.
4. Pleomorfismo nuclear.

5. Infiltración de estructuras encefálicas (por ocupación directa o a través de los espacios perivascuales).
6. Infiltración de estructuras óseas.
7. Infiltración de estructuras musculares.
8. Recidiva local.
9. Metástasis sistémica.

### Patología

Macroscópicamente se observa un tumor amarillento o rojizo, con microlobulaciones, altamente friable en ocasiones, sangrante, con componente axial y extraaxial, que condiciona la invasión de estructuras parenquimatosas, ósea y cutánea.

Microscópicamente la lesión muestra zonas de aparente necrosis, hiper celularidad y al parecer marcada mitosis. La infiltración parenquimatosa cerebral se consideraba como un dato definitorio de malignidad. Sin embargo, actualmente se conoce que implica un mayor riesgo de recidiva. Puede asociarse a meningiomas histológicamente benignos, pero con una evolución natural en el tiempo hacia la transformación maligna en las sucesivas recidivas, con pérdida de las características meningo teliales típicas.

### Clasificación

Anatomopatológicamente entre los tipos de meningiomas malignos están los atípicos, de células claras (intracraneales), cordoides, rabdooides y papilares.

### Cuadro clínico

El meningioma maligno suele quebrar los parámetros habituales, es decir se presenta en edades tempranas de la vida y afecta más aún al sexo masculino a diferencia del meningioma clásico.

1. Síndrome convulsivo. Las crisis convulsivas pueden ser el principio de la enfermedad, caracterizado por ataques parciales complejos hasta tónico clónicos secundariamente generalizados.
2. Síndrome de hipertensión intracraneal. La cefalea, vómitos y edema de la papila son síntomas precoces a diferencia de los demás meningiomas.
3. Síndrome neurológico focal. La hemiparesia, hemianopsia, disfasia, etc., son de carácter precoz y rápidamente evolutivos.
4. Síndrome tumoral. Al estar invadido el cráneo y los tegumentos cutáneos, el tumor protruye hacia el exterior, permitiendo acercarnos a sus principales características como: tamaño, consistencia, límites, superficie y adherencia a plano profundo.

### Complementarios

1. **Rx – Cráneo.** Si hay invasión craneal evidencia imágenes radiotransparentes correspondientes a una osteolisis tumoral y algunos signos de hipertensión endocraneana (apertura de las suturas e impresiones digitiformes), sobretodo en niños.
2. **TC –Cráneo.** La técnica de ventana ósea muestra invasión de la calota craneana y la técnica de ventana parenquimal la invasión del tejido cerebral, respectivamente. Las densidades que presenta el tumor son mixtas, predominando la hiperdensidad a la administración de contraste.

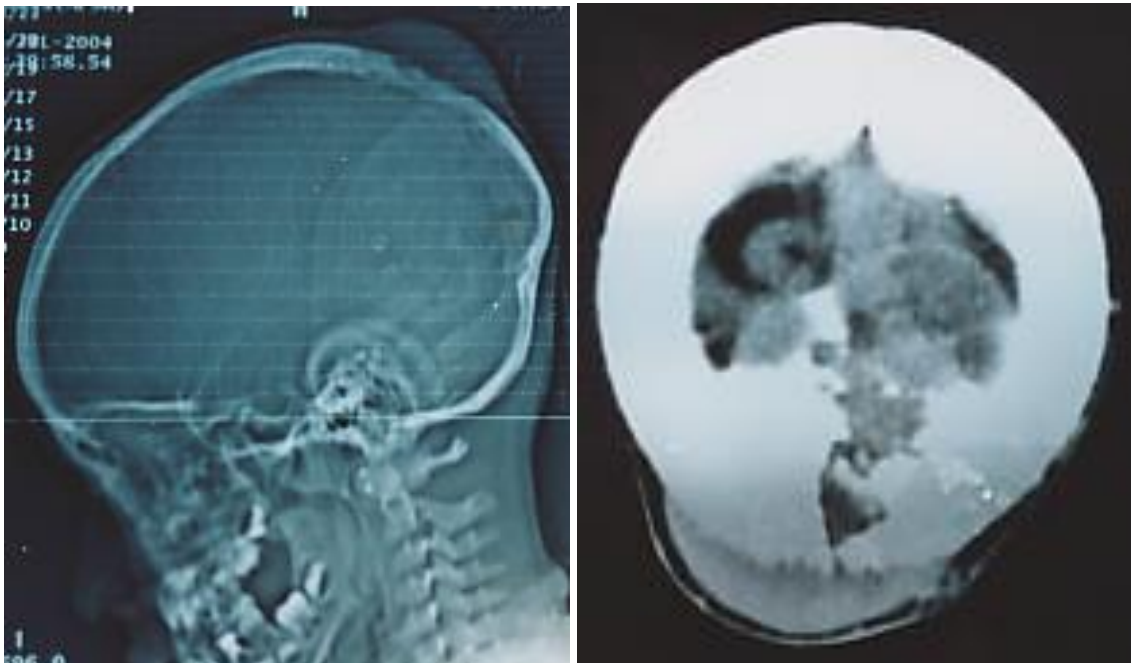


Fig. 1. TC – Cráneo (ventana ósea). Osteolisis craneal e invasión de las partes blandas epicraneales, en un infante de 8 años de edad con meningosarcoma. Fig. 2. Osteolisis del hueso occipital (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

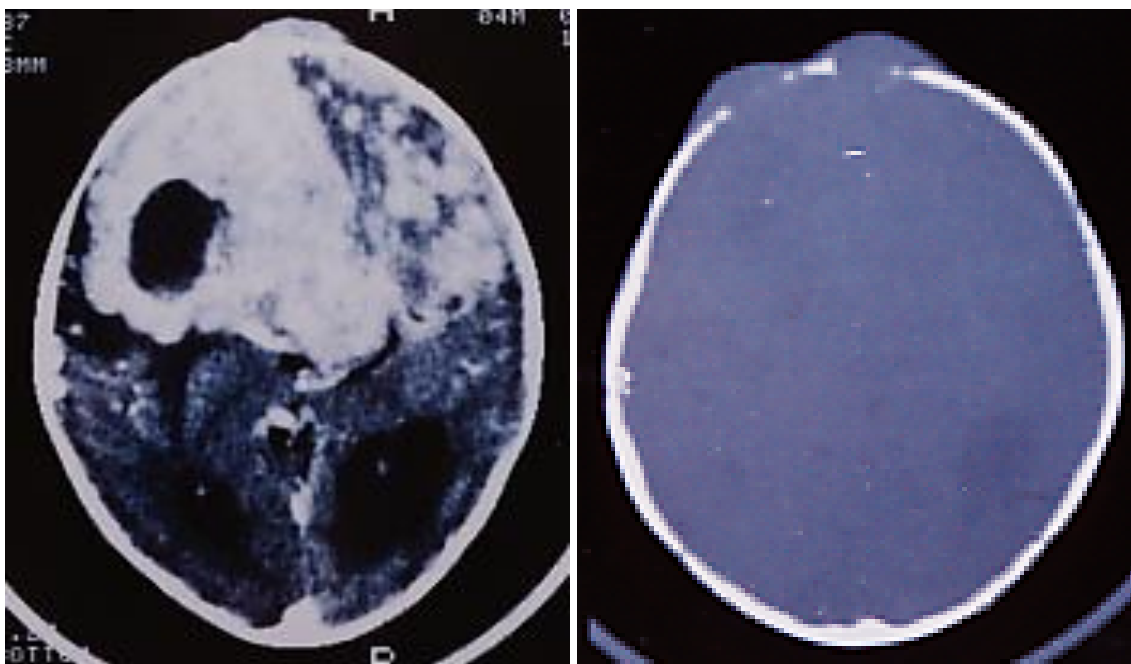


Fig. 1. TC-Cráneo contrastada. Lesión tumoral bifrontal quística con invasión parenquimal, en un infante de 5 años de edad con diagnóstico de meningosarcoma. Fig. 2. TC-Cráneo (ventana ósea). Erosión craneal tumoral, además de calcificaciones intratumorales (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

3. **RMN – Cerebral.** La infiltración ósea y parenquimatosa son más evidentes, por sus respectivas interfaces y el edema cerebral peritumoral resalta en toda su magnitud. La lesión tumoral carece de las todas las características habituales de ser un meningioma clásico, es decir, es amorfo e impide identificar la base de implantación o de origen. Las arterias comprometidas, solamente pueden inferirse, aún con la angiorresonancia.

### **Diagnóstico diferencial**

1. La franca anaplasia puede simular sarcomas, carcinomas o melanomas.
2. Glioblastoma multiforme.
3. Metástasis cerebral.

### **Tratamiento quirúrgico**

El tratamiento quirúrgico sólo está indicado para obtener la biopsia y lograr una descompresión parcial en la cavidad intracraneal, para conseguir el alivio de la hipertensión intracraneal y el diagnóstico definitivo.

### **Complicaciones**

1. Epilepsia pre y post quirúrgica.
2. Infección de la herida quirúrgica.
3. Shock hipovolémico transoperatorio.
4. Defecto óseo post quirúrgico.
5. Muerte súbita.

### **Pronóstico**

El pronóstico es muy pobre, frente a los demás meningiomas, porque las resecciones completas son menos comunes y la capacidad proliferativa es mayor (37,115).

Tienen un alto riesgo de recidiva, agresividad local y potencial metastásico con baja supervivencia y en algunos casos puede comportarse como extremadamente malo y fulminante.

## CAPÍTULO XXIV ADENOMA HIPOFISARIO

### Historia

Víctor Horsley (1893), aunque no haya fundado escuela ni dejado discípulo conocido, se dedicó la mayor parte de su vida a la cirugía del sistema nervioso, diseñó varios instrumentos quirúrgicos, realizando los primeros intentos de extirpación de tumores hipofisarios.

La primera cirugía transesfenoidal para la exéresis de un tumor hipofisario fue realizado por Schloffer en Innsbruck, Austria (1907). El paciente de Schloffer tenía 30 años de edad, quien debutó con hipopituitarismo, cefalea, hemianopsia bitemporal y episodios de vómito. El tumor fue fácilmente resecado mediante una craneotomía lateral, pero el post operatorio fue fatal, porque presentó a los dos meses signos de herniación cerebral y muerte. La necropsia reveló un tumor intrasellar-suprasellar gigante con invasión al tercer ventrículo, que le condicionó una hidrocefalia obstructiva (116). Sin embargo, el abordaje transesfenoidal en la actualidad es el preferentemente utilizado para la exéresis del más del 90% de los tumores hipofisarios.

### Concepto

Los adenomas son tumores de naturaleza benigna que se originan a partir de la glándula hipófisis, afectando a uno o varios de sus ejes hormonales, produciéndose, además, compresión sobre las estructuras oftalmológicas y neurológicas adyacentes.

### Etiología

La etiología de los adenomas es desconocida y su incidencia ha sido reportada de forma muy diversa. Para entender algunas de las hipótesis, hemos resumido sus principales características, las mismas que describiremos siguiendo el orden hipotálamo, hipofisis y órgano diana.

1. Nivel hipotalámico. Un defecto hipotalámico produce un incremento de los factores de liberación hormonal hipofisaria, conllevándolo a su hipertrofia y posterior transformación tumoral, con el resultado de un aumento en la hipersecreción y proliferación hormonal (García-Uria los denominó adenomas secundarios).

2. Nivel hipofisario. Son aquellos en las que las células hipofisarias sufren una mutación cancerígena debido a factores multifactoriales (viral, genética, ambiental, química, etc.), (García-Uria los denominó adenomas primarios).
3. Nivel órgano diana. Se plantea la existencia de una hiperplasia regional a partir de probables reacciones a fracasos de los órganos diana, relacionados con la edad. Algo similar a lo planteado en cuanto al nivel hipotalámico.

### **Epidemiología**

El 10-15% de los tumores cerebrales primarios diagnosticados anualmente son hipofisarios. Según el Dr. Ian Mc Cutcheon, la incidencia de los tumores hipofisarios en general es aproximadamente uno de cada siete personas, no obstante, solo el 5% de las personas con tumores hipofisarios presentan algún síntoma relacionado con el tumor. La edad media de presentación es en los adultos jóvenes entre los 20-25 años.

### **Patología**

Los tumores hipofisarios son adenomas benignos, de crecimiento lento y se clasifican como funcionales (secretan en exceso una o más hormonas, representando el 60%), o no funcionales (no secretan hormonas y constituyen solo masas de células, representando el 40%). Estas masas tumorales comprimen la misma hipófisis (lo cual puede causar deficiencias hormonales) o estructuras adyacentes como el nervio óptico, que causa perturbaciones y pérdida de la visión.

### **Fisiopatología**

Los tumores que se desarrollan en el seno de la hipófisis provocan trastornos endocrinológicos, al interferir con la secreción normal de hormonas, disminuyendo la producción (hipopituitarismo). Por otra parte, es común que estos tumores produzcan hormonas por sí mismos, sin el control que existe en condiciones normales. En estos casos las manifestaciones clínicas dependen de cuál es la hormona producida en exceso.

Los síndromes más frecuentes están dados por el exceso de producción de hormona del crecimiento (HGH) en el gigantismo o acromegalia; de prolactina (PRL) en el síndrome de amenorrea-galactorrea; y adrenocorticotropa (ACTH) en la enfermedad de Cushing.

El adenoma secretor de hormona de crecimiento (HGH) resulta en un crecimiento de las extremidades, fascie y demás tejidos blandos, produciendo una característica inequívoca de acromegalia. Si esta condición se da en el niño, antes del cierre de la epífisis con la diáfisis, existe un incremento proporcional de todo el cuerpo denominado como gigantismo.

El adenoma secretor de PRL es el adenoma más frecuente (30%) en la práctica clínica, caracterizado por un hiperfuncionamiento hipofisario, con producción patológica excesiva de prolactina.

El síndrome de Cushing es el resultado del hipercortisismo, resulta en gran medida por una hiperplasia o adenoma hipofisario en un 60%, aunque se produce también por una producción excesiva de ACTH procedente de un tejido ectópico no hipofisario, (tumor pulmonar). Cuando el síndrome es producido por una hiperfunción hipofisaria, con aumento patológico de ACTH, se denomina Enfermedad de Cushing.



El adenoma secretor de hormona tirotrópica (TSH) se origina por la producción excesiva y anormal de dicha hormona. De igual modo, existe una afección singular de cualquier otro eje o una mixtura de ellos.

La existencia de un hipopituitarismo requiere mucho tiempo o lesiones hipofisarias muy extensas. Es necesaria la destrucción de más del 60% de la hipófisis para dar una sintomatología clara. Tener en cuenta que las etapas del daño gonadotropo es de acuerdo a la edad del paciente y que cualquier alteración de la hipófisis posterior habla de patología hipotalámica. Estos tumores están en relación con la edad, después de los 80 años se encuentran adenomas en el 80% de las hipófisis.

**Clasificación según su actividad hormonal**

1. Funcionantes (secretores). Son aquellos endocrinamente activos (presentan hormonas de la adenohipófisis inmunoreactivas), entre ellas pueden identificarse, aquellas que afectan los siguientes ejes hormonales: HGH, TSH, PRL, ACTH, FSH y LH.
2. No funcionantes (no secretores). Contrariamente a los anteriores son endocrinamente inactivos.

**Clasificación inmunohistoquímica-funcional**

1. Células productoras de PRL: 27% de los adenomas.
2. Células productoras de HGH: 14 % de los casos.
3. Células productoras de HGH y PRL: 8% de los adenomas.
4. Células productoras de ACTH: 8% de los adenomas.
5. Células productoras de FSH y LH: 6% de los adenomas.
6. Células productoras de TSH: 1% de los adenomas.
7. Células no productoras de hormonas: 31% de los adenomas.
8. Células plurihormonales: 4% de los adenomas.

**Clasificación según su actividad y repercusión endocrina**

Hipopituitarismo	Hiperpituitarismo	Hipotálamo-hipofisaria
<b>Absoluto</b> Simmonds: hipofisectomía total Sheehan: necrosis puerperal	Síndrome somatotropo (gigantismo y acromegalia) Síndrome corticotropo (Enfermedad de Cushing)	Craneofaringioma Diabetes insípida Síndrome adiposo-genital
<b>Relativo</b> Síndrome gonadotropo Síndrome tirotrópico Síndrome corticotrópico	Síndrome gonadotropo Síndrome lactotropo	Pubertad precóz hipofisaria Anorexia nerviosa

**Clasificación de las lesiones sellares según Hardy**

1. Grado I. Silla turca normal.
2. Grado II. Silla turca primaria.
3. Grado III. Hasta la cisterna quiasmática.
4. Grado IV. Por encima del III ventrículo.

**Clasificación atendiendo al tamaño tumoral**

1. Microadenoma. Menor a 1 cm. (frecuentemente intrasellares).
2. Macroadenoma. Mayor a 1 cm. (extensión variable arriba hacia el diafragma sellar, lateral hacia el seno cavernoso o inferior hacia el seno esfenoidal).
3. Gigantoadenoma. Diámetro igual a 4cm. o 2 cm. encima de la silla turca.

**Clasificación de Vezina y Maltais**

1. Grado I. Silla normal.
2. Grado II. Silla aumentada, aunque el contorno permanece intacto.
3. Grado III. Silla aumentada de tamaño, cuyo contorno ha sido parcialmente destruido.
4. Grado IV. Silla destruida masivamente.

**Clasificación de las lesiones sellares atendiendo a su origen, estructuras involucradas, síntomas y abordaje quirúrgico.**

Posición	Origen y crecimiento	Estructuras involucradas	Síntomas	Abordaje quirúrgico
<b>Intrasellar Intradiafragmático</b>	Piso de la silla	Hipófisis	Hipopituitarismo	Transesfenoidal
<b>Endo-suprasellar</b>	Hipófisis anterior Debajo del diafragma	Hipófisis Quiasma óptico Nervio óptico	Hipopituitarismo Hemianopsia Ceguera	Pterional Temporal
<b>Anterior-suprasellar</b>	Pars tuberalis Anterior al quiasma óptico Entre los nervios ópticos	Compresión y alargamiento del nervio óptico Quiasma óptico Segmento A1 de la arteria cerebral anterior	Hipopituitarismo Ceguera Hemianopsia	Pterional Temporal
<b>Posterior-suprasellar</b>	Pars tuberalis Detrás del quiasma óptico	Compresión del diencefalo	Disturbios diencefálicos	Pterional Temporal
<b>Intraventricular</b>	Pars tuberalis hacia el III ventrículo	Oclusión del agujero de Monro	Hidrocefalia Hipertensión endocraneana	Transcallosa Interhemisférica
<b>Intra-extraventricular</b>	Pars tuberalis Intra y extra III ventrículo	Oclusión del agujero de Monro Compresión del quiasma óptico y nervio óptico	Hidrocefalia Hemianopsia Ceguera Hipertensión endocraneana	Combinada: Pterional y Transcallosa

**Cuadro clínico general**

Estos tumores se manifiestan con trastornos endocrinológicos, oftalmológicos y neurológicos, y por ello deben ser evaluados por el neurocirujano, oftalmólogo y el endocrinólogo.

1. Síntomas del orden endocrinológico: está relacionado con el eje tomado, pero clínicamente puede advertirse que se afecta el eje gonadotropo.
2. Síntomas del orden oftalmológico: disminución de la agudeza visual, atrofia óptica, hemianopsia bitemporal (el cuadrante superior es afectado inicialmente), escotomas (central unilateral), defecto en la aferencia pupilar (signo de Marcus-Gunn), ceguera unilateral inicialmente y luego bilateral.
3. Síntomas del orden neurológico: cefalea, diplopía, disfunción hipotalámica e hipofisaria, parálisis de nervios craneales (afección de la pared lateral del seno cavernoso), hidrocefalia, síntomas por efecto de masa en los tejidos cerebrales adyacentes (convulsión).

A estos síntomas y signos generales, se agregan algunas particularidades semiológicas en cada tipo de adenoma.

#### Cuadro clínico del adenoma secretor de hormona del crecimiento

1. Comienzo insidioso, sus primeros síntomas comienzan en dolores musculares, fatiga, somnolencia. Mayormente en mujeres y en relación con el embarazo.
2. El acromegálico típico es voluminoso y fornido, tiene aumentada su fuerza muscular al principio y luego disminuye.
3. Cifosis torácica y artralgias frecuentes.
4. Crecimiento de las porciones acrales (distales) del cuerpo: hipertrofia de las partes blandas y salientes de la cara (nariz y labios), prognatismo con desfiguración de la fascie.
5. Organomegalia: esplenomegalia y macroglosia.
6. Se asocia a una disminución de la esperanza de vida, relacionada con problemas de índole cardíaca, respiratoria y alteraciones psíquicas profundas.
7. Síntomas endocrinos: piel engrosada e hiperpigmentada, aumento del vello y de la sudoración, voz ronca y cavernosa, bocio (50% de los casos), amenorrea frecuente, menopausia precoz, pérdida de la libido, impotencia frecuente, galactorrea ocasional. Se asocia a diabetes mellitas, hipertiroidismo e hipertensión arterial. En el gigantismo el sujeto es de talla por arriba de lo normal, comparados con sujetos de la misma edad y sexo.
8. Hallazgos oftalmológicos y neurológicos anteriormente descritos.



Fig. 1. Antes de la enfermedad. Fig. 2. Después de instalada la acromegalia (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



Fig. 1. Abultamiento de los senos paranasales frontales. Fig. 2. Diastema (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

#### **Cuadro clínico del adenoma secretor de prolactina**

1. Los hallazgos en la clínica están en dependencia del sexo. En las mujeres, el principal síntoma constituye la galactorrea, disfunción reproductiva, incluyendo amenorrea como oligomenorrea e infertilidad. Puede haber cefalea persistente.
2. En el hombre, el tumor crece más rápido y los síntomas descritos son los compresivos hacia estructuras vecinas. No obstante, produce síntomas dados por descenso de la libido, impotencia y oligospermia, ocasionalmente puede presentar galactorrea y ginecomastia.
3. Hallazgos oftalmológicos y neurológicos anteriormente descritos.

#### **Cuadro clínico del adenoma secretor de hormona adrenocorticotrópica**

1. Obesidad centrípeta, hirsutismo, estrías cutáneas, síntomas mentales, pobre cicatrización de las heridas, infecciones, debilidad muscular, acné y amenorrea u oligomenorrea.
2. Asociado a trastornos metabólicos (anomalía en la tolerancia a la glucosa), hipertensión, edema, hipocaliemia, osteoporosis, pérdida de proteínas, eritrocitosis, linfopenia y eosinopenia.
3. Trastornos psíquicos como labilidad emocional, irritabilidad o estado psicótico.
4. Hallazgos oftalmológicos y neurológicos anteriormente descritos.

#### **Cuadro clínico del adenoma secretor de hormona tirotrópica**

1. Sensibilidad anormal al calor y mayor tolerancia al frío.
2. Adelgazamiento (debido al aumento de las combustiones y del metabolismo).
3. Ansiedad, temor, angustia y mirada brillante.
4. Bocio.
5. Exoftalmo (llamada también tarjeta de presentación).
6. Taquicardia y tendencia a la hipertensión arterial.
7. Temblor, hiperexcitabilidad psíquica y emotiva.

8. Tendencia a la osteoporosis.
9. Cansancio fácil.
10. Alteraciones sexuales (aumento y luego disminución de la libido).
11. Piel húmeda y seboreica.
12. Alopecia y caída del vello axilar y pubiano en casos extremos.
13. Uñas de crecimiento rápido, quebradizas y con alteraciones tróficas.
14. Hallazgos oftalmológicos y neurológicos anteriormente descritos.

### Complementarios

1. **Rx – Cráneo.** Evidencia el aumento de los diámetros de la silla turca, erosión del piso sellar, adelgazamiento del dorso sellar, adelgazamiento y destrucción de las clinoides, calcificaciones intrasellares o suprasellar. Puede advertir también signos de hipertensión endocraneana como diastasis de suturas, impresiones digitiformes, destrucción de la silla turca y atrofia ósea.
2. **Rx – porciones acrales.** En las manos se advierte la hipertrofia de las falanges distales. En manos y pies las falanges distales adoptan la forma de sombrero napoleónico.



Fig. 1. Aumento de los diámetros de la silla turca. Fig. 2. Falanges aumentadas en su extremo distal en forma de "sombrero napoleónico" (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

3. **TC-Cráneo.** Los microadenomas suelen verse como una imagen hipodensa menor de 1 cm. diámetro de contorno neto, diferenciándose de la densidad hipofisaria normal. En los macroadenomas o gigantoadenomas, el estudio identifica una masa y su extensión local a partir de la línea media, de variable densidad y diámetro, presentando calcificación y ocasionalmente un componente quístico intratumoral.
4. **RMN-Cerebral.** A diferencia de la tomografía, precisa las relaciones tumorales con respecto a la cisterna quiasmática, tallo pituitario, receso del III ventrículo, III ventrículo, sus relaciones con la fosa posterior y el seno cavernoso. También permite una visión clara de los nervios ópticos y carótidas con respecto al tumor.



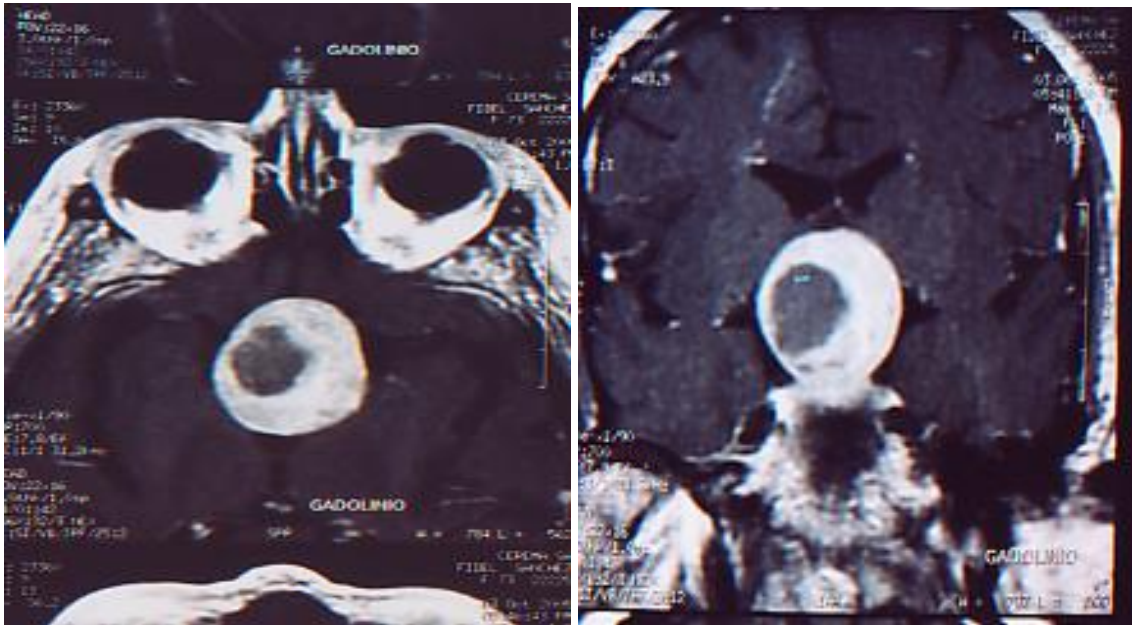


Fig. 1. RMN-Cerebral (axial). Macroadenoma quístico en un varón de 44 años. Fig. 2. RMN-Cerebral (coronal). El estudio anatomopatológico informó un prolactinoma (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

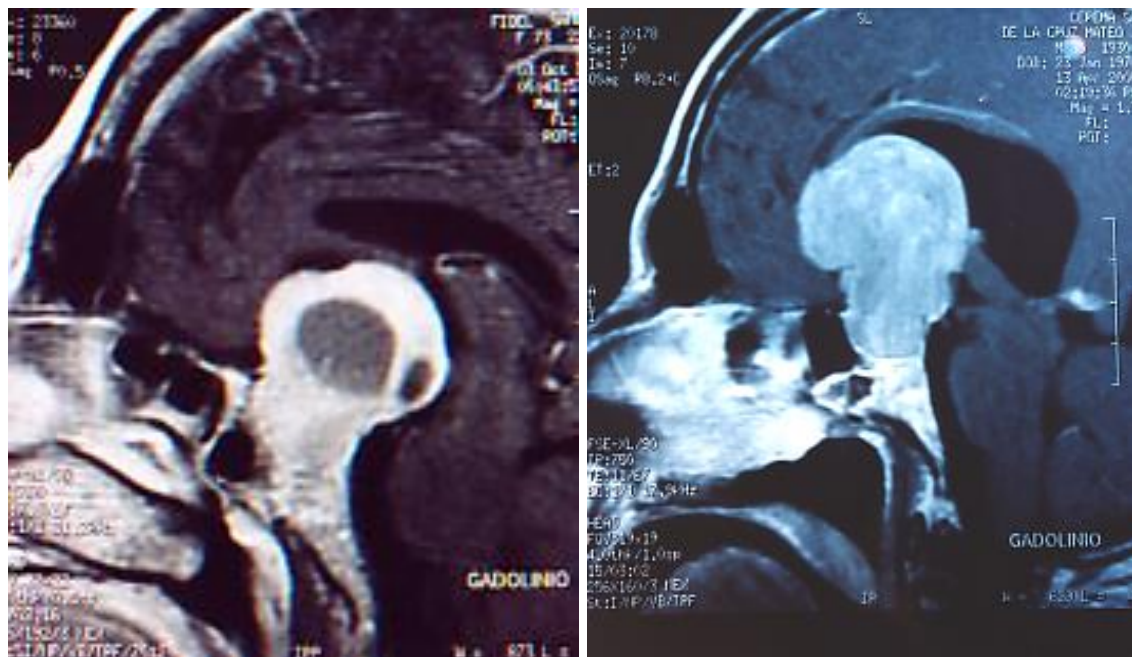


Fig. 1. RMN-Cerebral (sagital). Macroadenoma que comprime el receso del III ventrículo. Fig. 2. Gigantoadenoma en una paciente de 48 años de edad (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



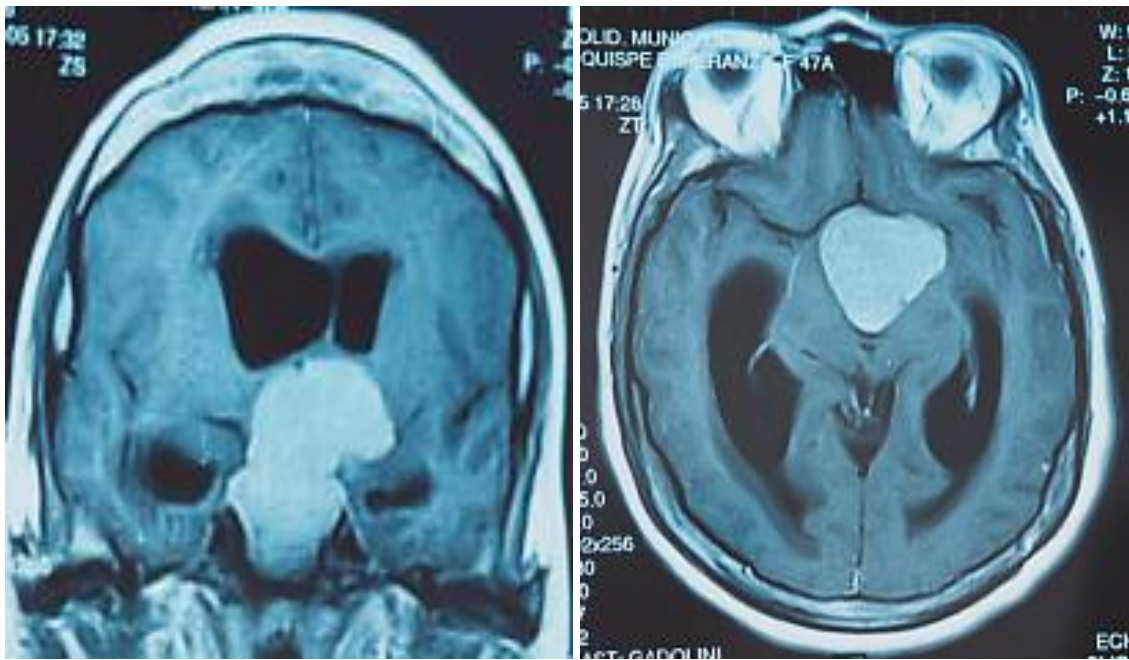


Fig. 1 y 2. RMN-Cerebral. Gigantoadenoma con extensión suprasellar e invasión al seno esfenoidal que condiciona una hidrocefalia asimétrica (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

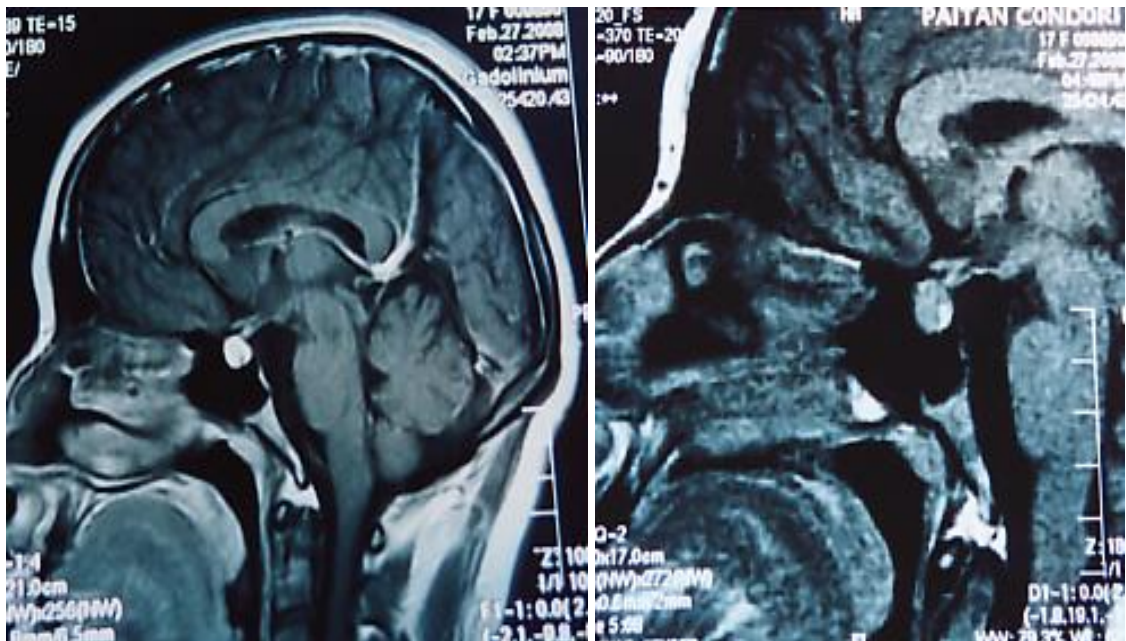


Fig. 1. RMN-Cerebral (sagital). Microadenoma hipofisario. Fig. 2. RMN-Cerebral (ampliación). Microadenoma adrenocorticotrópico (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

5. **Angiografía cerebral.** Es útil para descartar la presencia de un aneurisma paraclinoideo gigante que puede simular una lesión tumoral. Determina el diámetro tumoral con más exactitud, su extensión, su relación con los vasos involucrados y descarta otros tipos de lesión tumoral, como los meningiomas parasellares.
6. **Exámenes hematológicos especiales.** Correspondientes a los ejes hormonales involucrados. Valores normales de las hormonas hipofisarias:
  - HGH:  $3.3 \pm 2.8$  ng/ml.
  - PRL:  $10.2 \pm 4.8$  ng/ml
  - LH: 2.9-9.3 mU/ml (varones) - 8.3-30 D (p.ov) mU/ml (mujeres).
  - FSH: 3-18 mU/ml (varones) - 1.3-18 D (p.ov) mU/ml (mujeres).
  - TSH: 0.7-7.5 uU/ml.
  - ACTH: 15-70 pg/ml.

### Diagnóstico diferencial

1. Cráneofaringioma. Este tumor se diagnostica en edades tempranas, su localización es suprasellar y su frecuencia es del 3% de todos los tumores intracraneales,
2. Meningioma parapituitario.
3. Tumor de células granulares. Estos tumores en su localización hipofisaria son estructuralmente idénticos a los encontrados en otras partes de la economía (cavidad oral, lengua, glándulas salivales, tráquea, parénquima cerebral, tercer ventrículo, meninges y nervios craneales, etc.).
4. Glioma óptico.
5. Tumor dermoide y epidermoide.
6. Aneurismas paraclinoideos.
7. Quistes.
8. Absceso.
9. Metástasis (117).

### Tratamiento quirúrgico

Es importante atender algunos parámetros para proceder a la cirugía:

- Si el tumor está hiperproduciendo la hormona causante del síndrome clínico.
- Si impide que la hipófisis funcione normalmente.
- Si causa deficiencias hormonales concomitantes.
- Si la masa tumoral causa pérdida de visión o afecta otros nervios craneales.

Las indicaciones quirúrgicas dependen del tamaño y tipo (secretor o no secretor) tumoral. La excepción al tratamiento quirúrgico de los tumores funcionales son los prolactinomas, que generalmente son sensibles a la terapia médica con bromocriptina (agonista dopaminérgico, disminuye la prolactina sérica a valores normales con desaparición de la galactorrea y recuperación del ciclo menstrual normal. Además disminuye el tamaño de la masa tumoral, pudiendo llegarse a una dosis máxima de 10 mg/día). Aunque también se han reportado casos de prolactinomas refractarios al tratamiento médico (118,119).

Las técnicas quirúrgicas se dividen en tres grandes grupos: abordajes transcraneales (pterional, fronto lateral, bicoronal, etc.), extracraneal (transesfenoidal, transmaxilar, transorbitario, transbucal, etc.) y combinados. En aproximadamente el 95% de las operaciones se usa el abordaje transesfenoidal.

Las técnicas del abordaje transesfenoidal ofrecen al cirujano distintos tipos de información. La cirugía estereotáctica orienta sobre la trayectoria y anatomía sellar, pero se ve limitada, particularmente al componente suprasellar. La endoscopia es capaz de proveer una vista panorámica y bien iluminada de la región sellar y sus recesos.

Últimamente se ha introducido la RMN intraoperatoria con la ventaja de proveer una información objetiva del tamaño y extensión del tumor antes del cierre quirúrgico. Con cualquiera de los métodos, la exéresis se torna difícil durante la intervención como resultado del colapso tumoral, septos fibrosos intratumorales y confusiones con la aracnoide o el diafragma sellar.

### **Contraindicaciones de la vía transesfenoidal o transeptoefenoidal**

1. Sinusitis esfenoidal.
2. Anomalía vascular intrasellar.
3. Invasión del seno cavernoso.
4. Extensión suprasellar grande y compleja.
5. Diafragma íntegro.

### **Complicaciones post operatorias de la vía transesfenoidal**

1. Complicaciones anestésicas y perioperatorias: cardiomiopatía, dificultades post intubación y trombosis venosa profunda.
2. Complicaciones endocrinas: diabetes insípida, insuficiencia hipofisaria y síndrome de secreción inadecuada de ADH.
3. Complicaciones esfenoidales: hemorragia de la arteria esfenopalatina, fractura del seno esfenoidal, mucocele, daño del nervio óptico y carótida.
4. Complicaciones intrasellares: daño carotídeo, daño de la arteria cerebral anterior (A1) con hemorragia o infarto, lesión del seno cavernoso, pseudo aneurismas, daño del VI nervio craneal, daño aracnoideo, cierre del piso de la silla, fístula de LCR, daño hipotalámico y quiasmático. Hemianopsia bitemporal progresiva experimentada por deterioro visual post operatorio (por hematoma del lecho).
5. Complicaciones del acceso: anestesia del labio superior, anestesia de los dientes superiores, diastema, nariz en silla de montar, perforación del septum, anosmia, diastasis de la maxila, fractura de la órbita y sinusitis. El abordaje se puede tornar dificultoso en pacientes con una historia previa de múltiples y previos abordajes, incluyendo la craneotomía pterional, abordaje transesfenoidal y radioterapia.
6. Complicaciones por indicación: sólo de debe indicar hacia los microadenomas, microadenomas circunscritos, extensión suprasellar simétrica, macroadenomas invasivos al seno esfenoidal y al clivus.
7. Complicaciones infecciosas: meningitis y aracnoiditis.
8. Muerte: daño carotídeo, neumoencéfalo y daño hipotalámico.

### **Pronóstico**

La apoplejía pituitaria es una complicación del adenoma, que ensombrece el pronóstico y resulta en una hemorragia o infarto de la neoplasia. Esta emergencia clínica esta caracterizada por cefalea intensa, trastorno mental, meningismo, pérdida visual aguda y parálisis oculomotora (120).

Los riesgos mayores del abordaje transesfenoidal son los vasculares, porque condicionan la ruptura traumática de la carótida y del seno cavernoso, inclusive por cualquiera de las vías o abordajes, que conllevan en la mayoría de los casos a la muerte durante el transoperatorio o post operatorio inmediato. Las secuelas de lesión de los nervios oculomotores son frecuentes y contrariamente, es casi frecuente la recuperación de algún déficit visual preoperatorio. Una vez extirpado en su totalidad el adenoma puede significar la cura del paciente y las recidivas que se observan refieren que no es elevada.

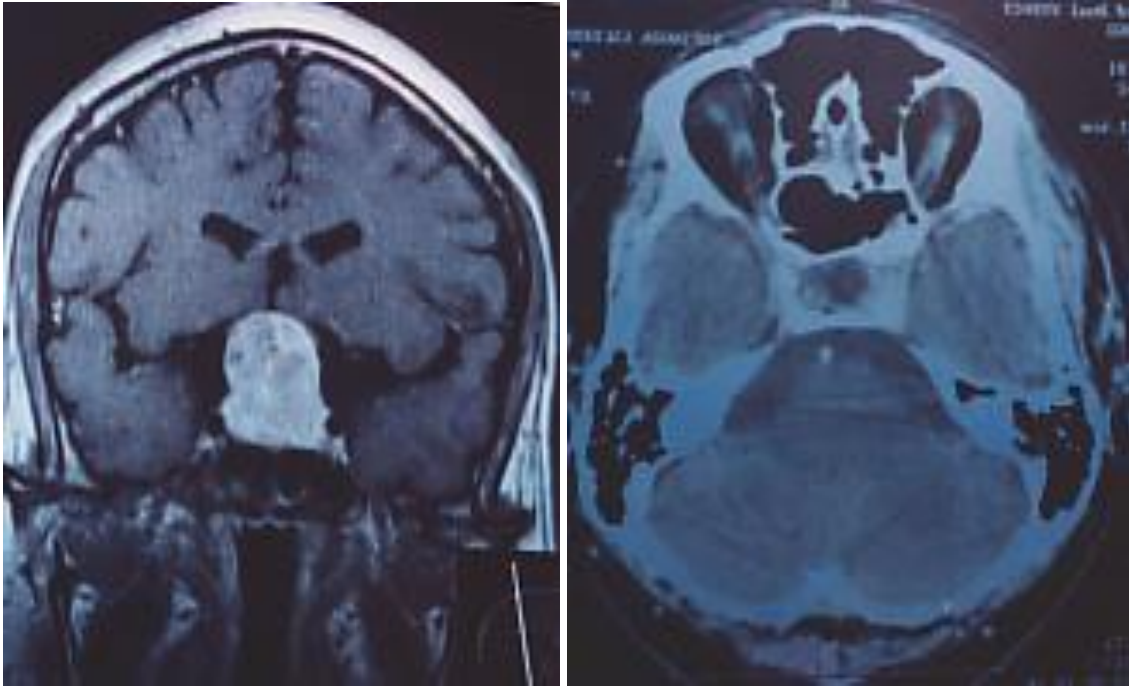


Fig. 1. RMN-Cerebral (coronal). Macroadenoma hipofisario. Fig. 2. TC-Cráneo (axial). Silla turca vacía post quirúrgica (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

## CAPÍTULO XXV GLIOMA CEREBRAL

### Historia

En 1884, Rickman Godlee y Alexander Hughes, usaron los conceptos de localización cerebral, desarrollados por Hughlings Jackson, para realizar la remoción segura de un glioma. Es oportuno señalar que la neuro oncología nació gracias a la colaboración entre los neurólogos y los neurocirujanos, cuando los estudios imagenológicos no existían, la neuropatología estaba en pañales y los pacientes de Godlee, morían algunas semanas más tarde. Hughlings Jackson, sugería que los abordajes para una cirugía cerebral deben basarse en algunos criterios clínicos como la parálisis local persistente, la convulsión focal y el papiledema. Los tumores localizados en áreas polares, eran difíciles de diagnosticar y la intervención resultaba siendo en un error (26,121).

En 1906, Knapp estudia los resultados quirúrgicos de los tumores cerebrales y los compara con los de 1881 y 1889, reconociendo alguna mejora en las técnicas, aunque los resultados estaban aún lejos de ser esperanzadores, ya que la mortalidad inmediata superaba el 20% y los casos de total recuperación fueron excepcionalmente raros.

En esta encrucijada aparece Harvey Cushing y gracias a sus adquisiciones técnicas y su investigación, consigue establecer lo que hoy se denomina Neurocirugía. Durante su estancia en el Massachusset General Hospital en Boston ve morir a numerosos pacientes intervenidos de tumores cerebrales, pero su perseverancia hace que en 1910 obtenga una curación aparente en el 30% de los pacientes y un 13% de mortalidad quirúrgica, resultados infinitamente mejores a los publicados hasta entonces. En 1915 revisa la mortalidad de series contemporáneas, que oscilaba entre el 38-50% y asombró al presentar una mortalidad del 6,6% para los tumores supratentoriales y del 17% para los infratentoriales.

### Concepto

Se denomina glioma cerebral a la proliferación neoplásica de la estirpe glial, de crecimiento lento, progresivo e infiltrante, a lo largo de los tractos de la sustancia blanca, situado en cualquier localización del eje neural o en lugares inaccesibles al hombre como el tallo cerebral.



## Etiología

Los factores de la génesis tumoral en la línea glial aún son desconocidos; aunque en algunas ocasiones se han planteado que los factores genéticos influyan en su origen, sobretodo cuando se presentan asociados a las facomatosis. Otros factores como los tóxicos, ambientales, químicos, virales, radiaciones, etc., también han sido expuestos, pero sin sustento sólido, ni respaldo epidemiológico.

## Epidemiología

El astrocitoma constituye entre el 9,8-15% de los gliomas, según la serie de Cushing. La infiltración hemisférica se presenta con más frecuencia en la edad media de la vida, afectando con mayor preferencia al sexo masculino. Las afecciones a nivel de la fosa posterior (tallo cerebral y hemisferio cerebeloso), es más frecuente en las primeras décadas de la vida y la afección cerebelosa, va acompañada de un componente quístico. Cuando en su estructura anatomopatológica se encuentran signos de malignidad pasan a constituir el temible glioblastoma multiforme, el mismo que representa un promedio del 50% de todos los tumores gliomatosos.

El oligodendroglioma es una neoplasia infrecuente, originada a expensas de la oligodendroglia, constituyendo menos del 2,7-8% de los tumores primarios y el 4% dentro del grupo glioma. En nuestra experiencia hemos presenciado esta entidad en un paciente de 15 años de edad, aunque se reporta que la edad media de presentación está entre los 35-40 años, afectando preferentemente al sexo masculino, con localización hemisférica frontal y calcificaciones en su interior. El oligodendroglioma es relativamente frecuente en los animales y su presencia en el humano no deja de llamar la atención.

El término gliomatosis cerebral, describe un crecimiento difuso de células gliales con afectación extensa de ambos hemisferios cerebrales, coexistente con una arquitectura cerebral preservada. No se cuenta con estadísticas actuales, por su rara incidencia.

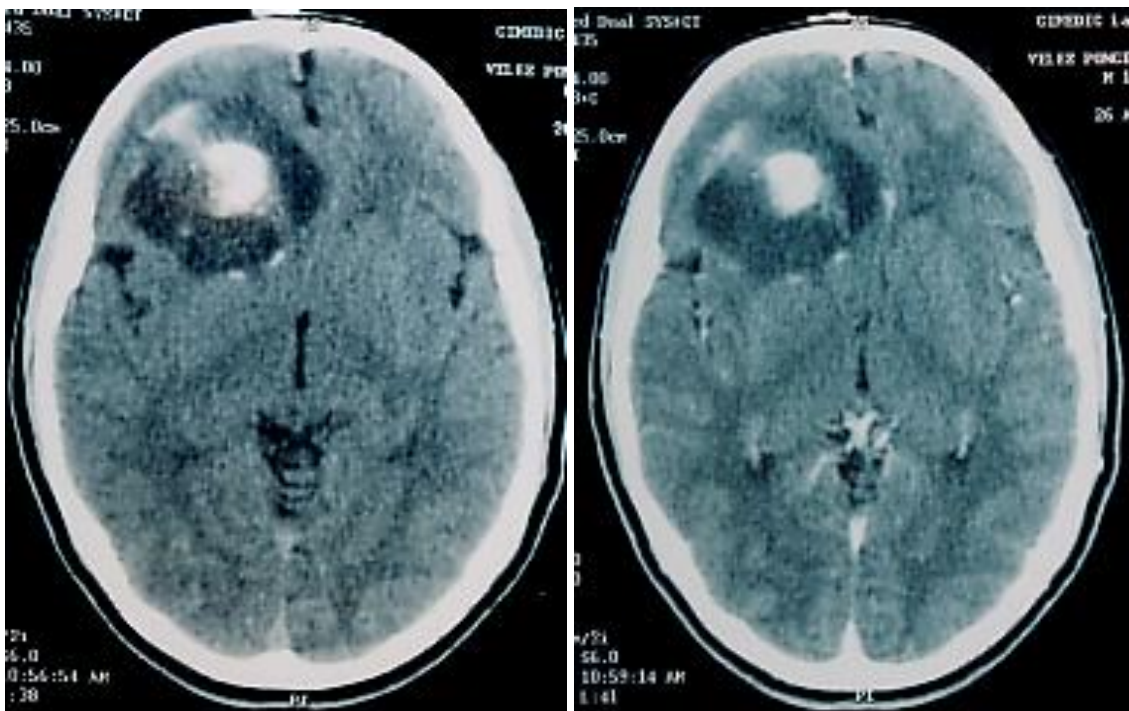


Fig. 1. TC-Cráneo (simple). Oligodendroglioma en un adolescente de 15 años de edad. Obsérvese la típica localización frontal y las calcificaciones en su interior. Fig. 2. TC-Cráneo (contrastada). No hay mayor variación de su densidad a la administración de sustancia contrastada (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



### Fisiopatología

Los gliomas generalmente tienen una presentación dada por un curso lento y progresivo en la cuál va infiltrando y destruyendo innumerables vías y redes neurológicas, con las consecuencias deficitarias de las áreas afectas. El crecimiento tumoral, genera eventos que contribuyen a la instalación de un síndrome de hipertensión endocraneana: edema cerebral vasogénico y citotóxico peritumoral, bloqueo de las vías de circulación del LCR, cambios vasculares cerebrales por bloqueo del drenaje venoso, aumento de volumen tumoral como tal, etc. Estos factores predicen un desequilibrio entre la complianza y la elastancia, cuyo efecto es la degradación cefalocaudal y posterior muerte del paciente.

A pesar que la presentación de los gliomas es lenta y progresiva; existe la presentación súbita o aguda, reflejada por un ictus tumoral, en cualquiera de sus modalidades, hemorrágica o isquémica (122).

### Patología

1. **Astrocitoma** (astrocitoma pilocítico, astrocitoma, astrocitoma anaplásico, glioblastoma multiforme, xantastrocitoma pleomórfico y el astrocitoma subependimario de células gigantes).
2. **Oligodendrogliales** (oligodendroglioma y oligodendroglioma anaplásico).
3. **Ependimomas** (ependimoma, ependimoma anaplásico, ependimoma mixopapilar y subependimoma).
4. **Mixtos** (oligoastrocitoma y oligoastrocitoma anaplásico).

### Estadios

Grado	I	II	III	IV
<b>Crecimiento</b>	Lenta	Lenta	Rápido	Muy rápido
<b>Limites</b>	Circunscriptos (encapsulados o no)	Imprecisos o la extensión es difusa	Imprecisos	Imprecisos
<b>Celularidad</b>	Moderada	Moderada	Focos anaplásicos	Signos marcados de anaplasia, necrosis y proliferación vascular.
<b>Extirpación quirúrgica</b>	Mejor posibilidad	Extirpación incompleta	Imposible	Imposible
<b>Pronóstico</b>	Mejor pronóstico	Malo	Malo	Malo

### Cuadro clínico

1. Síndrome convulsivo. El paciente debuta con una convulsión focal o generalizada.
2. Síndrome deficitario motor piramidal. La instalación progresiva de una hemiparesia es el principal motivo de consulta al médico.

3. Síndrome de hipertensión endocraneana. La cefalea matinal, vómitos en proyectil, papiledema o los trastornos conductuales son un cuadro avanzado de la enfermedad.

### Complementarios

1. **TC – Cráneo.** Presencia de una imagen hipodensa con efecto de masa y rodeado de edema cerebral importante. Identifica la presencia de lesiones quísticas intratumorales, los mismos que se diferencian de los abscesos cerebrales en fase de cerebritis (identificados por la presencia de calcio, un argumento a favor de benignidad). El glioma cerebral también se presenta como una imagen discretamente hiperdensa o mixta que, con la administración de sustancia contrastada, resalta la presencia de un halo hiperdenso.
2. **RMN – Cerebral.** Estudio de elección en el glioma cerebral que muestra una masa de bordes irregulares y con la administración de contraste, describe un incremento de los mismos. El estudio permite el diagnóstico diferencial certero con respecto a otras patologías (absceso, infarto, contusión, etc.). Además, identifica la existencia de vasos patológicos intratumorales, áreas de hemorragia y necrosis intratumoral, sugiriendo malignidad que permite inferir los grados tumorales.
3. **Biopsia estereotáctica.** Está reservada para los tumores profundos, inaccesibles o en las cuales, la cirugía tumoral está contraindicada. Sus resultados determinan algún tipo de tratamiento alternativo.

### Diagnóstico diferencial

1. Metástasis cerebral. En los estudios de RMN – cerebral, a diferencia de los gliomas, la metástasis es más esférica, regular y múltiple.
2. Quiste cisticercoso. Debe diferenciarse con los gliomas quísticos.
3. Hematoma intraparenquimatoso. En su fase de reabsorción, puede simular una imagen similar al glioma.
4. Absceso cerebral. La presencia de calcio intralesional en el estudio de RMN – cerebral, precisa su diagnóstico definitivo.
5. Infarto cerebral. En esta entidad la imagen hipodensa no resalta a la administración de contraste ni presenta halo tumoral.
6. Hemangioblastoma quístico del cerebelo. Debe diferenciarse del astrocitoma quístico de la fosa posterior, el cuál tiene mayor incidencia en la edad pediátrica.
7. Contusión cerebral. Su hipodensidad suele ser causa de confusión, pero la ausencia de cambios a la administración de contraste y el antecedente de traumatismo, suelen ser la clave del diagnóstico.

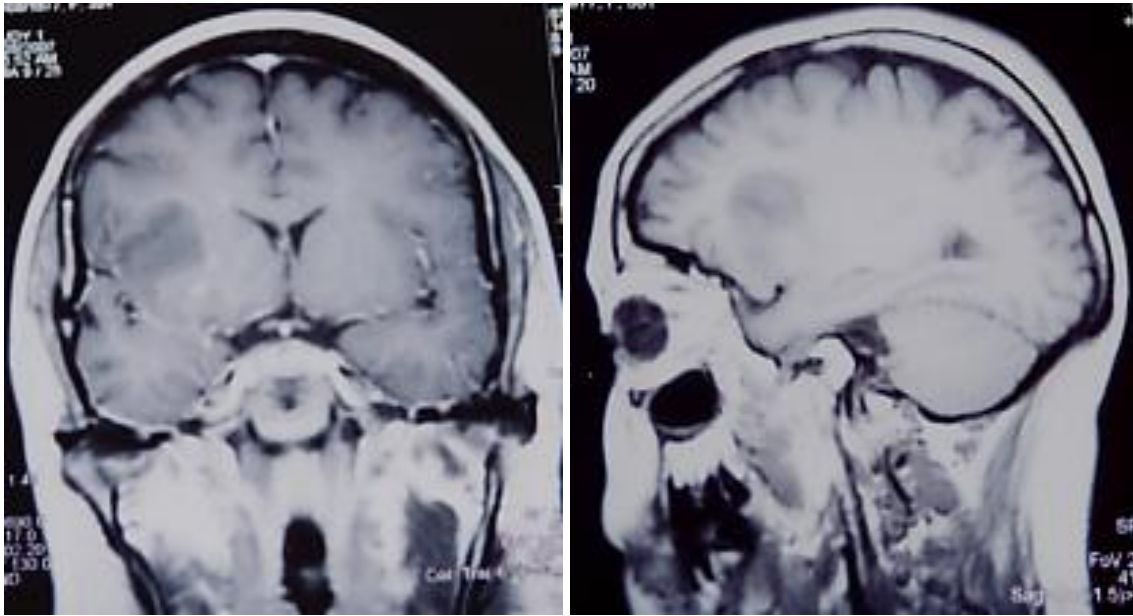


Fig. 1 y 2. TC-Cráneo (simple). Glioma cerebral de bajo grado, sin efecto de masa, a nivel frontal derecho. Al biopsiarlo el informe reveló un astrocitoma grado I (OMS) (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

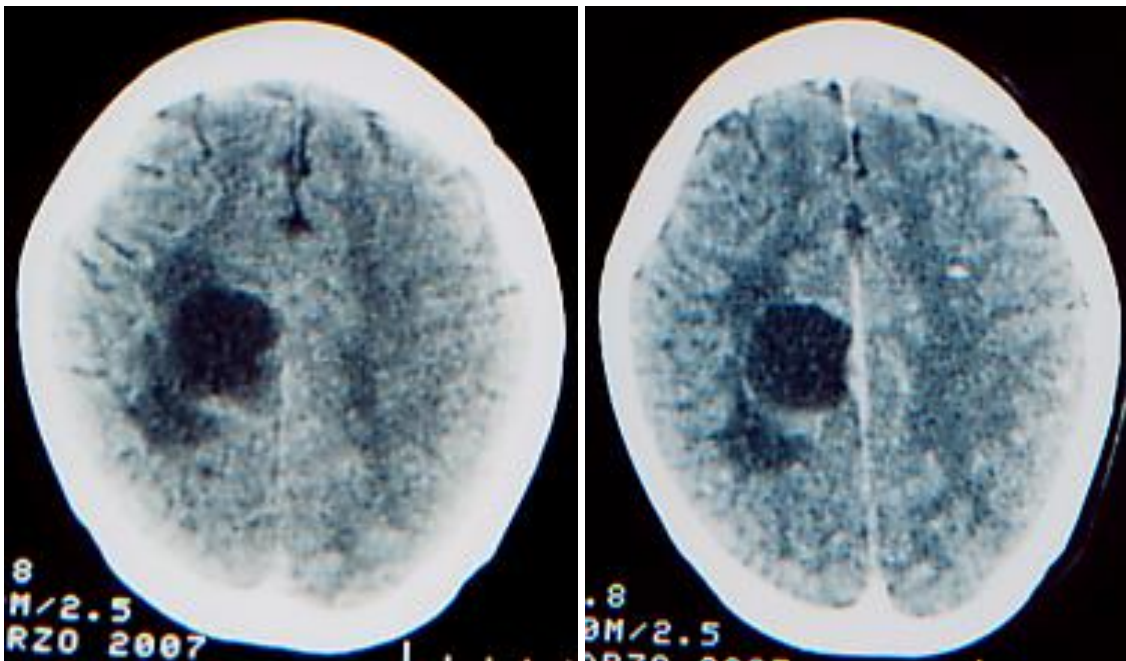


Fig. 1. TC-Cráneo simple. Astrocitoma quístico en una adolescente de 14 años. Fig. 2. TC-Cráneo. El estudio anatomopatológico demostro un astrocitoma grado II (OMS) (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

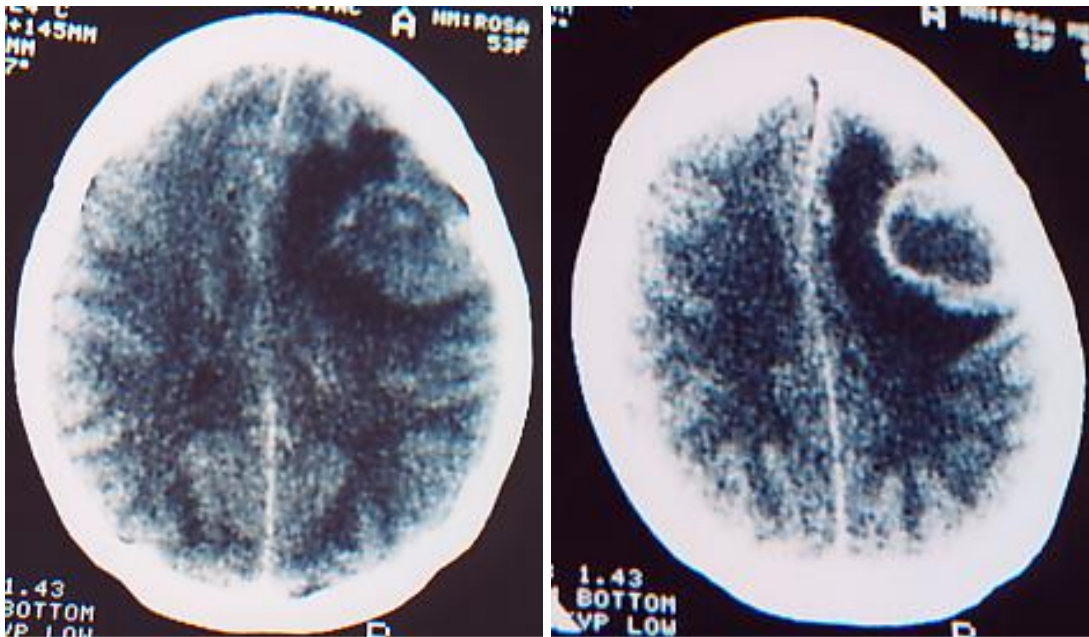


Fig. 1. TC-Cráneo simple. Glioma cerebral frontal izquierdo con edema perilesional. Fig. 2. TC-Cráneo contrastada. Halo hiperdenso o anillo tumoral. El informe anatomopatológico informó un astrocitoma grado III (OMS) (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

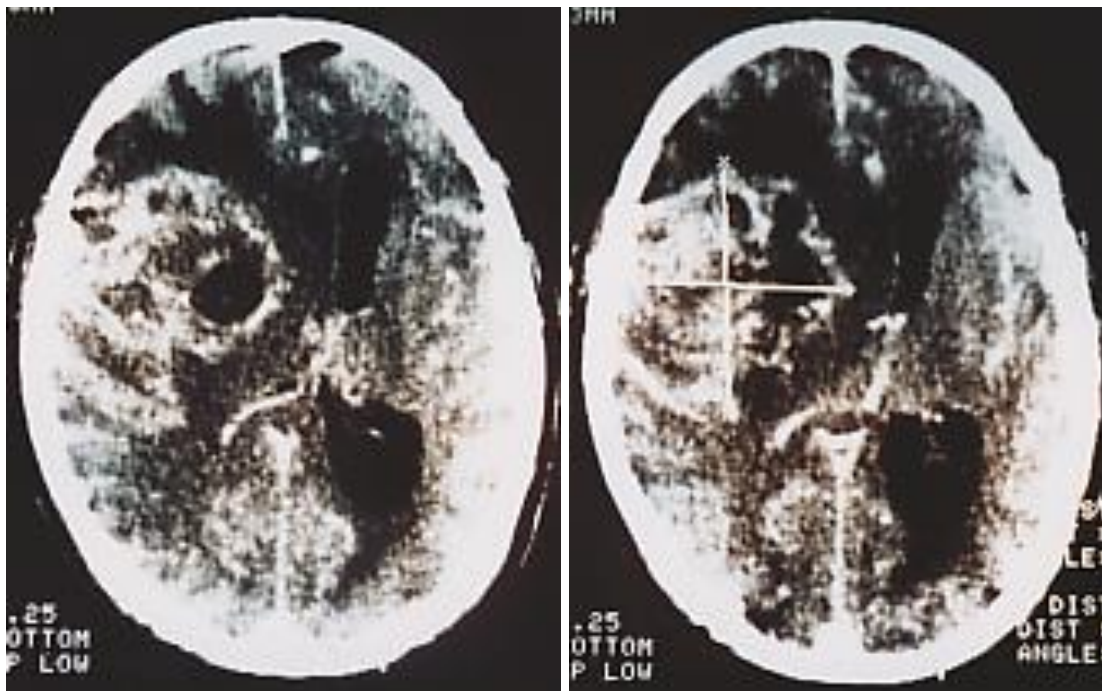


Fig. 1. TC-Cráneo contrastada. Glioblastoma multiforme (astrocitoma grado IV) frontal derecho con quiste intratumoral. Fig. 2. TC-Cráneo contrastada. Efecto de masa con colapso ventricular homolateral y desviación de la línea media (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



### Tratamiento quirúrgico

Existen tres modalidades de tratamiento para los gliomas cerebrales. En orden descendente de frecuencia y eficacia son: el tratamiento quirúrgico, radiante y el quimioterapéutico. No obstante, se ha demostrado que la combinación de las tres modalidades, en algunos casos, aumenta la sobrevida (26).

Los fines de la cirugía cerebral se reducen a la exéresis total, exéresis parcial (citorreducción) o simplemente la biopsia, que está en dependencia de cada caso en particular. Para cada cirugía se evalúan elementos como: la edad, localización, accesibilidad quirúrgica, escala de Karnofsky, instrumentales quirúrgicos adecuados y recursos humanos disponibles.

Asimismo, la práctica de una craneotomía, seguida de la exéresis tumoral (más amplia posible) logrando la máxima citorreducción y la toma de biopsia, evitando el daño de las áreas aledañas y la diseminación tumoral, son las tareas que el neurocirujano debe garantizar. Como tratamiento coadyuvante a estos procedimientos, se investigan inyecciones preoperatorias provistas de marcadores, que ayudan a delimitar el tumor del tejido cerebral normal, coadyuvando al cirujano en su propósito, cada vez más certero, de la exéresis tumoral total.

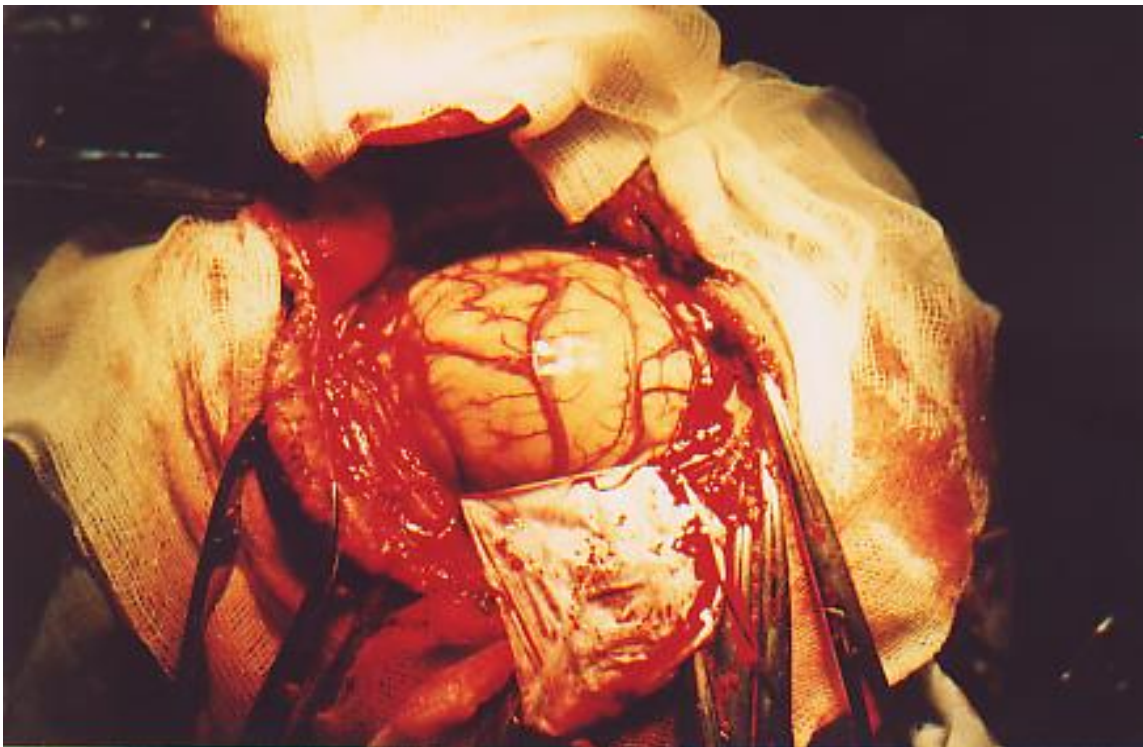


Fig. 1. Craneotomía que expone la lesión tumoral cerebral, donde pueden precisarse algunos signos característicos: aplanamiento de los surcos cerebrales, hipertrofia vascular, edema y protrusión cerebral a través de la ventana ósea (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

### **Criterios de reintervención**

1. Necrosis post radiación al cerebro sano.
2. Si causa déficit neurológico y déficit por efecto de masa.
3. Localización polar.
4. Seis meses post quirúrgicos con buena evolución.
5. Karnofsky mayor de 70 puntos.
6. Asociado a quiste.

### **Complicaciones**

1. Edema cerebral trans operatorio refractario al tratamiento.
2. Epilepsia pre y post quirúrgica.
3. Infección de la herida.
4. Hernia transcalvaria.
5. Hemiplejía y postración.
6. Recidiva tumoral.
7. Necrosis post radiación.
8. Muerte.

### **Pronóstico**

Actualmente, los países con alta tecnología, ayudan al cirujano a reseca una lesión tumoral con ayuda asistida de la RMN – cerebral trans operatoria. También se demuestra que ninguna tecnología a la fecha logra posponer la habilidad del cirujano en ese fin.

Claro está que, en cada caso, debe valorarse la dicotomía riesgo-beneficio. Los pacientes con una escala de Karnofsky mayor de 70 puntos, deben ser tributarios de tratamiento quirúrgico, porque tienen mejor pronóstico.

Los déficits que pudiera inducir la realización de la cirugía, como el daño a un área elocuente en el intento de resección tumoral, deben compensarse con los beneficios y calidad de vida ofrecido al paciente.

La terapia con altas dosis de radiación está indicada en los gliomas malignos, irradiándose hasta 2-3 cm. alrededor de la lesión, siempre con el riesgo de la necrosis post radiación, que ensombrecería el pronóstico. Esta terapia trae como consecuencia el descenso de la toxicidad tumoral, pero con poco efecto sobre la sobrevida. La quimioterapia también está indicada como tratamiento coadyuvante (ver capítulo de generalidades de la patología tumoral). Para el futuro se investiga la terapia genética, terapia antiangiogénesis y la inmunoterapia.

Lamentablemente y pese a todos los intentos de tratamiento, incluido el neuroquirúrgico, los índices de mortalidad en el glioma cerebral superan el 90%.



## **CAPÍTULO XXVI GLIOMA DEL NERVIÓ ÓPTICO**

### **Concepto**

El glioma óptico puede afectar a uno o ambos nervios ópticos, al quiasma óptico, raramente extenderse hasta el hipotálamo e invadir el tercer ventrículo conllevando a una hidrocefalia.

### **Etiología**

Aunque se desconoce su etiología precisa, el glioma óptico está muy relacionado con la NF I hasta en el 50%, siendo su manifestación oftalmológica la más frecuente, la misma que puede sugerir una causal genética y hereditaria.

Histológicamente se trata de astrocitomas de bajo grado, identificados como astrocitomas piloides. La mayoría de estos tumores permanecen estables por meses o años, apoyando la idea de que algunos gliomas quiasmáticos no son verdaderos tumores, sino hamartomas con escasa capacidad de crecimiento.

### **Epidemiología**

Los tumores del nervio óptico más frecuentes en la práctica clínica son los gliomas benignos del nervio óptico y los meningiomas de la vaina del nervio óptico. El glioma del nervio óptico representa aproximadamente el 1,5-3,5 % de los tumores orbitarios en el adulto (123) y el 7% en los niños. Se diagnostica en la primera y segunda décadas de la vida, existiendo una relación directa con la NF I, de forma que hasta el 50% de los niños con gliomas de la vía óptica reúnen criterios de NF I. La incidencia de glioma del nervio óptico en pacientes con NF I es aproximadamente del 20%. El glioma benigno es casi exclusivo de la edad pediátrica (75% antes de los 10 años). Según Listernick y Duffner esta alta incidencia debe precisar el examen oftalmológico completo en los pacientes en el momento del diagnóstico.

### **Patología**

El glioma del nervio o quiasma óptico asume dos formas clínicas bien diferenciadas. El primero y más frecuente es el glioma de curso relativamente benigno de la edad

pediátrica, de crecimiento lento y curso crónico. Se trata, habitualmente, de un astrocitoma pilocítico juvenil (grados I y II), derivados de un tipo especial de células astrogiales localizadas en el cerebelo, la región periventricular y la vía óptica, que en casos excepcionales, experimentan una regresión espontánea o una degeneración maligna (124). No obstante, lo usual es que aumenten gradualmente de tamaño por tres mecanismos (125): proliferación de los astrocitos, hiperplasia reactiva de la aracnoides perineural y producción de microquistes de material mucinoso por los astrocitos.

El segundo tipo y menos frecuente es el glioblastoma de conocido curso maligno, propio de la edad adulta, de crecimiento rápido y curso agudo.

Estos gliomas se asocian con frecuencia a la NF I, en este caso son, a veces, de carácter multifocal.

### **Fisiopatología**

El nervio óptico en realidad es un haz, una prolongación del SNC, por lo que es susceptible a desarrollar la enfermedad gliomatosa. La mutación genética a nivel de dicha estructura se produce a un ritmo lento y progresivo, paralelamente a su propia infiltración. Las vías de propagación tumoral constituyen los mismos haces, llegando de esa forma hasta el quiasma óptico y pudiendo afectar el nervio óptico contralateral. La afectación quiasmática se propaga hacia las cintillas y mediante éstas, hasta el hipotálamo. El daño hipotalámico causado por el glioma es un estadio muy serio que suele acompañarse, posteriormente, de hidrocefalia por bloqueo del tercer ventrículo o del acueducto de Silvio, conllevando a la hipertensión endocraneana por hidrocefalia y a la muerte.

### **Clasificación**

1. Anteriores. Involucran a los nervios ópticos y parte anterior del quiasma, son benignos.
2. Posteriores. Involucran la parte posterior del quiasma, hipotálamo y el III ventrículo, son de mayor agresividad.

### **Cuadro clínico**

1. Síndrome cutáneo. Las manchas de café con leche a nivel corporal sugieren el antecedente de NF I.
2. Síndrome tumoral. Proptosis unilateral o bilateral en dependencia de los nervios ópticos afectados. Raramente provocan dolor.
3. Síndrome de pares craneales. Pérdida progresiva de la visión, atrofia del nervio óptico con o sin papiledema, limitación de los movimientos oculares con estrabismo, diplopía y midriasis homolateral (puede ser la primera manifestación). La oftalmoplejía es frecuente como síntoma terminal.
4. Síndrome hipotalámico. Retraso en el crecimiento, anorexia, somnolencia, pérdida de peso y de la grasa corporal, amnesia y trastornos cognoscitivos.
5. Síndrome de hipertensión endocraneana. Si el tumor invade el III ventrículo o el acueducto de Silvio (126) puede producir cefalea, vómitos y trastornos de la conciencia. El desarrollo del edema papilar puede verse interferido por la invasión tumoral de ambos nervios y la consiguiente obstrucción del retorno venoso.

## Complementarios

1. **TC – Cráneo.** Muestra un engrosamiento isodenso del nervio óptico, con mayor frecuencia fusiforme, así como un posible agrandamiento del canal óptico y de la silla turca. Detecta la infiltración del quiasma y el hipotálamo, además de la presencia de hidrocefalia obstructiva en casos más agresivos. En pacientes con afectación clínica unilateral, la TC puede detectar un engrosamiento del quiasma o del nervio contralateral.

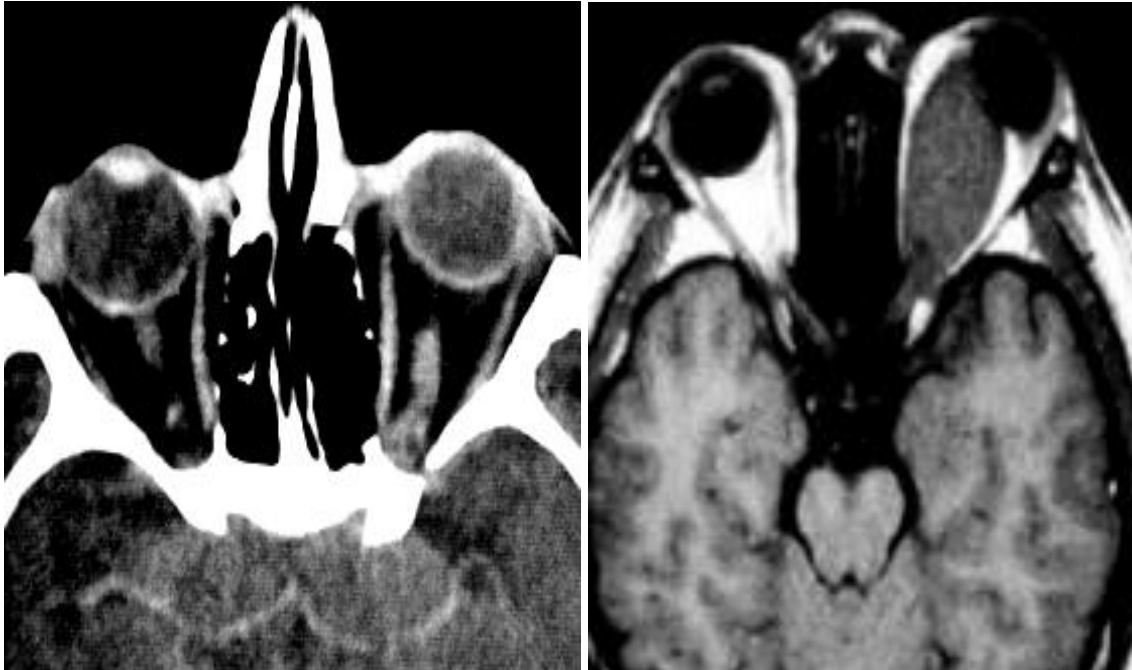


Fig. 1. TC-Cráneo. Lesión tumoral fusiforme e isodensa correspondiente a un glioma del nervio óptico izquierdo. Fig. 2. RMN-Cerebral. Agrandamiento del canal óptico y ensanchamiento fusiforme, isointenso e intraconal correspondiente a un glioma óptico, con la respectiva proptosis (Cortesía Dr. Arruga, Dr. Prat y Dr. Díaz Hospital Príncipe de España)

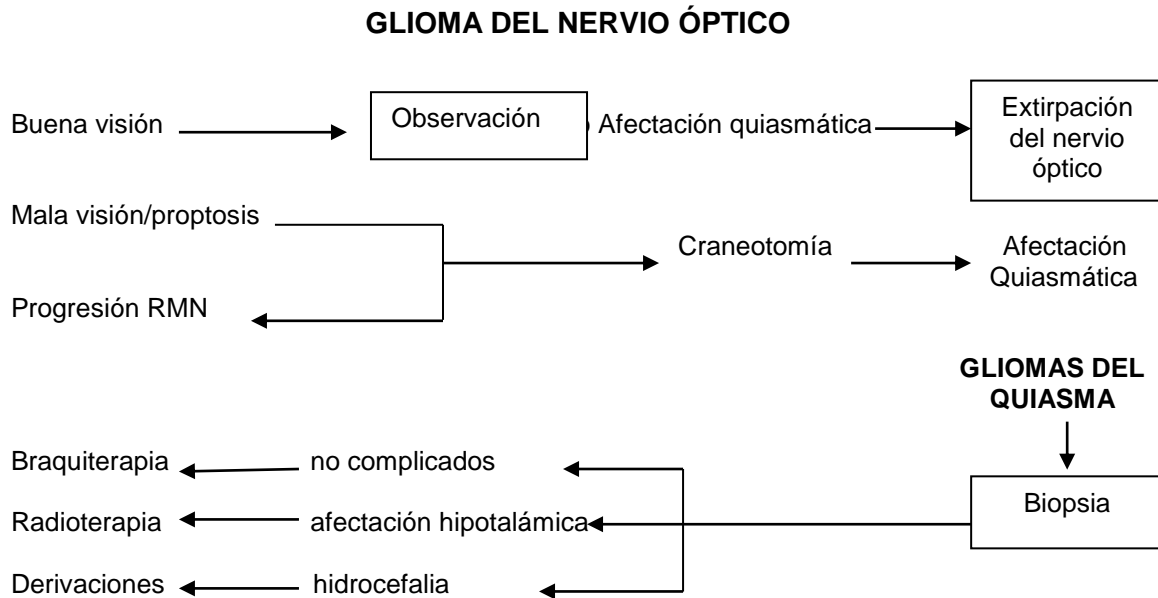
2. **RMN – Cerebral.** En T1 emite una señal isointensa respecto al nervio óptico normal, además de zonas hipointensas, correspondientes a la degeneración mucinosa. La hiperplasia aracnoidea no capta gadolinio, lo contrario sucede con los meningiomas orbitarios. En T2 muestra una señal hiperintensa, más patente en los márgenes del tumor, en razón de la gliomatosis perineural asociada a la NF I. Hay casos en que la RMN ha demostrado una afectación quiasmática no detectada mediante potenciales evocados visuales (PEV) ni TC.
3. **Potenciales evocados visuales (PEV).** La agudeza visual es difícil de evaluar en los niños con glioma de nervio óptico, por ello, los PEV han demostrado ser una prueba funcional no agresiva muy útil y de alta sensibilidad.
4. **Campimetría y perimetría.** Verifica la afectación de los campos visuales del nervio óptico afecto y del contralateral.
5. **Biopsia estereotáctica.** Precisa el diagnóstico de manera fehaciente.

## Diagnóstico diferencial

1. Meningioma de la vaina del nervio óptico.
2. Pseudotumor orbitario.
3. Hematoma retro ocular.

4. Fístula carótido-cavernosa.
5. Celulitis orbitaria.
6. Rbdomiosarcoma.
7. Mucocele.
8. Linfoma (127).
9. Retinoblastoma.
10. Metástasis orbitaria.

**Conducta a seguir ante un glioma del nervio óptico (Dr. Arruga, Dr. Prat y Dr. Díaz, Hospital Príncipeps, España)**



**Tratamiento quirúrgico**

El tratamiento definitivo del glioma óptico sigue siendo motivo de polémica. Algunos neurocirujanos plantean que la resección total debería restringirse a los casos de ojos amauroticos con exoftalmos grave (128). Un abordaje orbitario facilita la extirpación completa del tumor, cuando no haya afectado el quiasma, las cintillas y el hipotálamo.

En los casos de extensión extraorbitaria, se recomienda extirpar mediante craneotomía transfrontal las porciones prequiasmática y orbitaria del nervio y dejar la porción intracanalicular, cuyos dos extremos se coagulan (129).

**Tratamiento radiante**

La polémica sobre el tratamiento surge a raíz de los siguientes factores: eficacia de las técnicas neurorradiológicas sofisticadas, nuevos conocimientos sobre la fisiopatología e historia natural de los gliomas ópticos, eficacia de las diferentes modalidades de tratamiento (cirugía, radioterapia y quimioterapia), estado clínico post quirúrgico, morbilidad de las manipulaciones biópsicas y quirúrgicas (déficit visual, ptosis, oftalmoparesias e hipostesia) y finalmente los efectos secundarios en los tejidos adyacentes.

La radioterapia carece de eficacia en casos de daño quiasmático (130), aunque otros autores manifiestan que, por el contrario, los gliomas posteriores serían los tributarios

de radioterapia (131). Algunos autores considerando que se trata de verdaderas neoplasias astrocíticas, recomiendan la radioterapia en todos los gliomas del quiasma y en los del nervio óptico con visión conservada, así como, la extirpación en los gliomas del nervio con afectación visual grave (132).

En los gliomas quiasmáticos irradiados con dosis de 45 Gy o más, retrasa de 1-3 años la progresión tumoral. Según Dutton, la función visual se estabiliza aproximadamente en el 80% de los pacientes, después del deterioro inicial. Los pacientes seguidos mediante observación o biopsiados, presentaban un curso estacionario en el 90% de los casos, mientras que la visión en los gliomas quiasmáticos es estable en aproximadamente el 75% y el 70% de los no tratados y de los irradiados, respectivamente (123).

Las complicaciones de la radioterapia son infrecuentes y de mayor gravedad en los pacientes más jóvenes, comprendiendo accidentes isquémicos transitorios cerebrales, déficit de la hormona del crecimiento y la pubertad precoz. Su incidencia puede reducirse si se utilizan menores dosis de irradiación a los 50 Gy (133).

Recientemente, se está utilizando la braquiterapia con Iodo-125, con un porcentaje de éxito, pero sin resultados oficiales (134).

### **Complicaciones**

1. Amaurosis.
2. Extensión tumoral al hipotálamo.
3. Recidiva post quirúrgica.
4. Infección post quirúrgica.
5. Hidrocefalia.

### **Pronóstico**

Muchos de los exámenes imagenológicos y funcionales, pese a su realización rigurosa, pueden infravalorar la real extensión tumoral. Cuando el tumor compromete el quiasma, el hipotálamo y el III ventrículo, se comporta de manera muy agresiva, siendo su pronóstico malo directamente proporcional a mayor extensión tumoral.

Mc Donnell ha reportado la regresión de un glioma de bajo grado tras la radioterapia, mejorando en los aspectos clínicos e imagenológicos (135). Debe tenerse presente que a pesar de la indemnidad quiasmática en los estudios de TC o RMN, los PEV pueden demostrar alteraciones del quiasma y nervio óptico contralateral (136).

No se ha definido aún, cuál es la ayuda específica de la quimioterapia, aunque puede constituir la elección en los gliomas quiasmáticos progresivos que afectan a los niños menores de dos años (133).

## CAPÍTULO XXVII GLIOBLASTOMA MULTIFORME

### Historia

Durante el siglo XIX, el neurólogo Knapp dedicó gran parte de sus esfuerzos al estudio de los tumores cerebrales y refirió, tras el estudio de una importante serie de tumores analizados postmortem, que el 7% habrían sido operables y que de ellos la mitad se habrían recuperado de la intervención. Entre 1846 y 1890, varios cirujanos, fueron animados por los neurólogos, de forma simultánea y en varios países, a intentar extirpar tumores cerebrales y medulares.

### Concepto

El glioblastoma multiforme es el tumor más común, más agresivo y maligno, de los tumores primarios del sistema nervioso. Según la clasificación de la OMS, el glioblastoma multiforme es el astrocitoma grado IV. Es un tumor altamente maligno que infiltra el cerebro extensamente y puede presentarse de gran volumen, antes de dar alguna sintomatología.

### Sinonimia

Astrocitoma grado IV, glioma grado IV, astrocitoma de alto grado, glioma de alto grado, gliosarcoma y gliomatosis cerebral.

### Etiología

La etiología aún es desconocida, no obstante, se investiga la influencia genética en su origen, basado en que los desórdenes genéticos (esclerosis tuberosa, neurofibromatosis, síndrome de Turcot, síndrome de Li-Fraumeni, etc.), están asociados al incremento en la incidencia de los gliomas. Los efectos radiactivos en los astrocitomas de bajo grado, también son una línea de investigación importante.

### Fisiopatología

El glioblastoma es un tumor anaplásico, altamente indiferenciado, células redondeadas o pleomórficas, ocasionalmente células multinucleadas, atipia nuclear y anaplasia. Según la OMS, el glioblastoma difiere de los astrocitomas anaplásicos por la presencia



de necrosis bajo el microscópio. La fisiopatología que explica la degradación del sistema neurológico y su conducción a la muerte, está detallada en el capítulo anterior.

Los signos y síntomas que se presentan, se conocen a partir de los cambios producidos por los déficits focales provenientes de la compresión e infiltración cerebral, el compromiso vascular y el incremento de la presión intracraneal.

### **Epidemiología**

El glioblastoma multiforme, es el tumor más frecuente en los adultos, después de las metástasis cerebrales, representando del 12-15% de los tumores intracraneales y del 50-60% de los tumores cerebrales primarios. Estos patrones han sido corroborados internacionalmente.

Su mortalidad esta supeditada a la localización tumoral, progresión y los efectos en la presión intracraneal. El pronóstico, aunque poco, ha mejorado en estas dos últimas décadas después de la aparición y popularización de los estudios de neuroimagen, nuevas técnicas neuroquirúrgicas y el tratamiento radiante. Algunos han logrado sobrevivencias de hasta tres años promedio.

El astrocitoma de alto grado, es más común en la raza blanca que en la negra, latinos y asiáticos presentan la misma incidencia; más común en el hombre que en la mujer (relación: 3/2), afecta por igual a los grupos étnicos y su incidencia se incrementa directamente y proporcional al aumento de la edad.

### **Patología**

Extremadamente heterogénea, caracterizado por grados variables de incremento de celularidad, pleomorfismo, mitosis, proliferación endotelial y necrosis.

La clasificación de la OMS para los gliomas se basa en la presencia o ausencia de 4 criterios histológicos: atipia nuclear, mitosis, proliferación endotelial y necrosis. El glioblastoma multiforme presenta tres o cuatro de los criterios mencionados y sus variantes tumorales incluyen el gliosarcoma multifocal o gliomatosis cerebral (infiltración cerebral total). Estas variantes, sin embargo, no alteran el pobre pronóstico del tumor, pudiendo metastatizar la médula espinal u órganos extraneurológicos.

### **Cuadro clínico**

1. Síndrome de hipertensión endocraneana. La cefalea está presente en el 30-50% de los casos, asociado al vómito y el edema de la papila. Este síndrome puede deberse al efecto de masa tumoral como tal, como a la hidrocefalia instalada como complicación tumoral.
2. Síndrome convulsivo. Las crisis epilépticas están presentes en el 30-60% de los pacientes, quienes presentan crisis parciales hasta generalizadas.
3. Síndrome deficitario neurológico focal. El 40-60% de los pacientes presentan un signo focal, en cualquiera de sus variantes y en dependencia del área afecta. los trastornos de la esfera psíquica superior (20-40%), la afasia, hemiplejía, neuropatía craneal, hemianopsia, etc., se describen frecuentemente. Si existiera toma del tallo cerebral se presenta el déficit neurológico bilateral, cefalea y parálisis de los nervios craneales.

**Complementarios**

1. **TC – Cráneo.** Evidencia una imagen irregular, variable en cuanto a su densidad, hipodenso o isodenso, con franco efecto de masa y edema peritumoral importante. Su localización puede ser bihemisférica, debido a que afecta los tractos de la sustancia blanca y frecuentemente cruza el cuerpo caloso (glioblastoma en alas de mariposa). Ocasionalmente, identifica áreas hemorrágicas, calcificadas y necróticas intratumorales, así como la captación irregular de la sustancia de contraste. La presencia de lesión quística uni o multilobulada intratumoralmente, se observa hasta en el 25% de los casos.

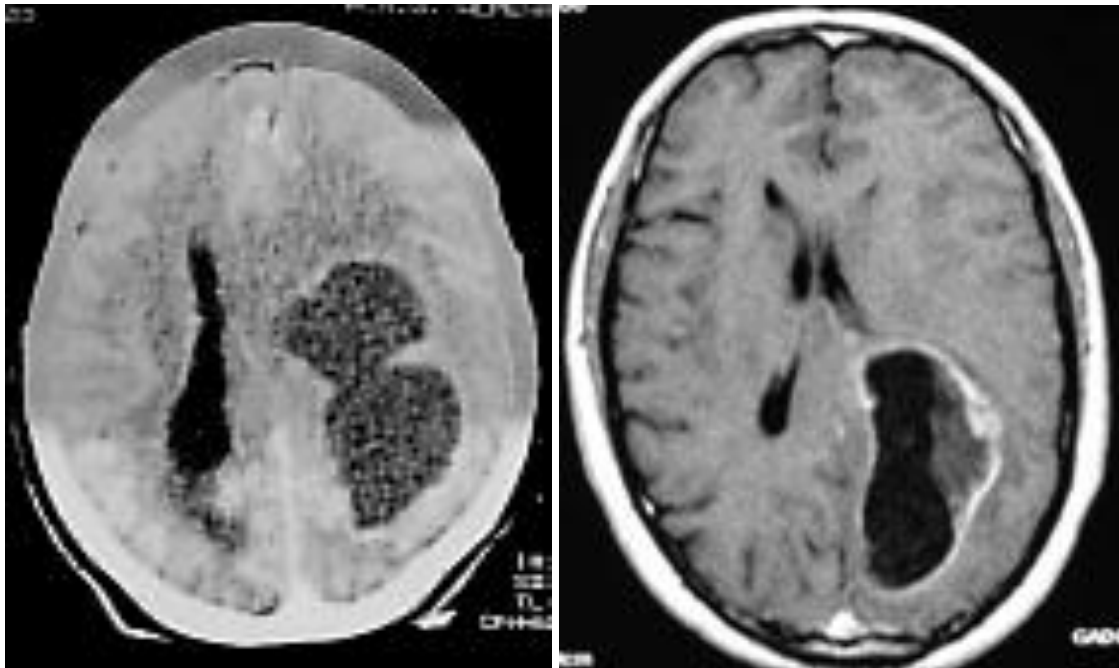


Fig. 1. TC –Cráneo. Glioblastoma multiforme parieto occipital izquierda con su componente quístico bilobulado en una anciana de 62 años de edad. Fig. 2. RMN-Cerebral contrastada. Glioblastoma multiforme quístico parieto occipital izquierdo (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

2. **RMN – Cerebral.** Característicamente en T1 muestra una hipointensidad y en T2 una hiperintensidad de la lesión tumoral. Con la administración de contraste el tumor usualmente aumenta su diámetro y presenta típicamente una hipointensidad central rodeado por un anillo tumoral hiperintenso. El estudio es capaz de diferenciar los límites en la interfase cerebro-tumor, identificar los focos hemorrágicos y necróticos intratumorales mas no así, las calcificaciones.

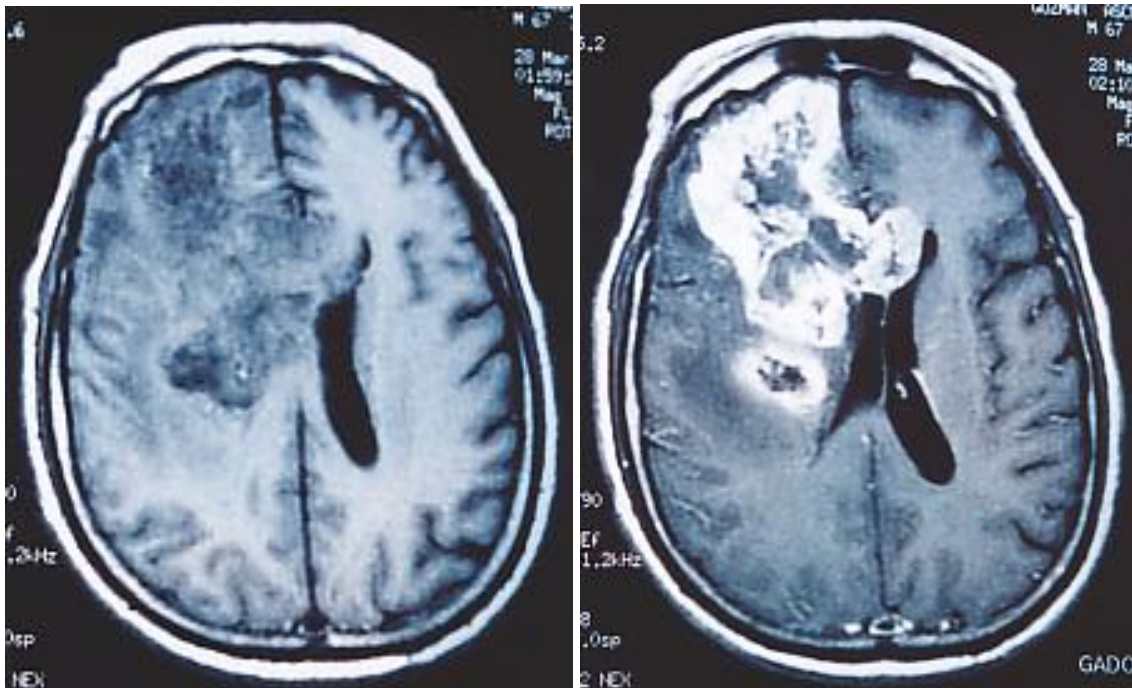


Fig. 1. RMN-Cerebral (T1). Imagen hipointensa frontoparietal derecha correspondiente a un glioblastoma cerebral. Fig. 2. RMN-Cerebral (T2). El glioblastoma aumenta su diámetro a la administración de sustancia contrastada (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

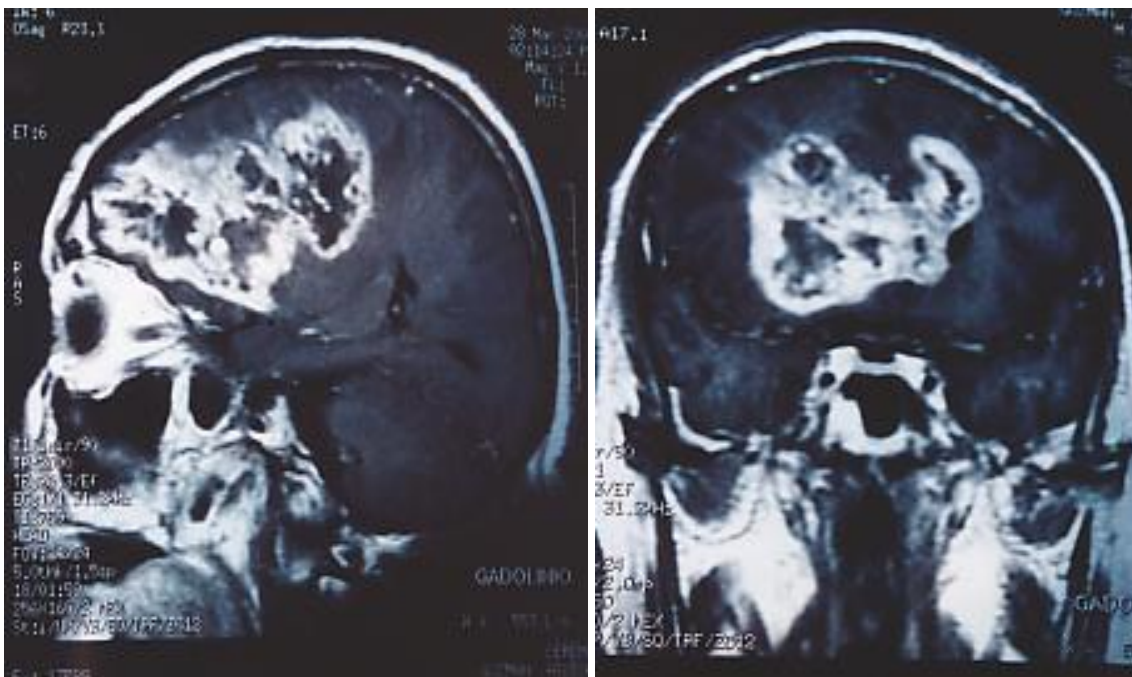


Fig. 3. RMN-Cerebral (T2) (sagital). Glioblastoma multiforme quístico. Fig. 4. RMN-Cerebral (T2) (coronal). Glioblastoma multiforme con extensión bilateral a través del cuerpo calloso (alas de mariposa) (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

3. **Tomografía por emisión de positrones.** Puede diferenciar los tumores de otras lesiones benignas con efecto de masa como el absceso, toxoplasmosis, necrosis post radiación, infarto, contusión, hemorragia, foco desmielinizante, etc., y delimitar mejor el área y los márgenes para una cirugía lo más exitosa posible.
4. **Biopsia estereotáctica.** Estudio reservado para casos especiales, que no puedan someterse a la cirugía convencional por cualquier contraindicación. Confirma definitivamente la naturaleza tumoral, la cuál permitirá tomar un tratamiento adecuado.

### Diagnóstico diferencial

1. Glioma de tallo cerebral.
2. Ependimoma.
3. Craneofaringioma.
4. Toxoplasmosis.
5. Linfoma primario.
6. Meningioma quístico (137).
7. Absceso intracraneal.
8. Astrocitoma de bajo grado.
9. Malformación arteriovenosa.
10. Esclerosis múltiple.
11. Neurocisticercosis.
12. Hemorragia (fase de reabsorción).
13. Metástasis.

### Tratamiento médico

1. Dieta. Suspensión de la dieta o administrar dieta blanda si el paciente lo tolera.
2. Hidratación. Emplear solución salina fisiológica 1000 ml. c/12h. cada frasco debe asociarse a una ampolla de cloruro de potasio, para evitar la hipopotasemia inducida por el manitol.
3. Tratamiento del edema cerebral. El diurético osmótico manitol 20%, sigue siendo el de elección, pudiendo dosificarse desde 0,5-2 g /Kg de peso corporal (según el requerimiento) en 24 horas, divididas en 6 tomas, cada 4 horas.
4. Tratamiento esteroideo. El medicamento de elección es la dexametasona y debe administrarse a una dosis de 4mg. cada 8 horas. Posee actividad antiinflamatoria cerebral y efectos colaterales mínimos.
5. Tratamiento analgésico. La cefalea es un síntoma frecuente y su no atención incrementa la hipertensión endocraneana. El empleo de metamizol a una dosis de 1g cada 6 horas es suficiente, aunque en casos extremos puede requerirse el tramal o la morfina.
6. Tratamiento profiláctico de la gastritis. Los inhibidores de la bomba de protones (omeprazol, pantoprazol, etc.) o en su defecto los antihistamínicos H-2, pueden contribuir de una forma importante.
7. Tratamiento anticonvulsivante. En el tratamiento de las crisis convulsivas (tumores supratentoriales), puede indicarse la fenitoína a una dosis de 100mg cada 8 horas. Puede emplearse dosis más altas del mencionado fármaco, como otros medicamentos (fenobarbital, tiopental, etc.), en dependencia de cada caso y cuando la convulsión, sea refractaria al tratamiento médico.
8. Tratamiento psicológico. Si puede influenciarse positivamente sobre las funciones psíquicas superiores del paciente; puede intentarse brindar un soporte emocional.
9. Tratamiento antibiótico. Si la cirugía es prolongada o el paciente permanece postrado, requerirán tratamiento antibiótico. Las cefalosporinas de tercera

generación, como la ceftriaxona a una dosis de 1g cada 12 horas suele ser suficiente.

### Tratamiento quirúrgico

El tratamiento neuroquirúrgico está en dependencia de la ubicación (área elocuente o no), la accesibilidad, el volumen tumoral, las estructuras comprometidas, etc., que se comportan como factores que inciden en la resección. No obstante, la cirugía prolonga la vida después de la remoción quirúrgica. La radioterapia es el más efectivo coadyuvante para el tratamiento en pacientes con glioblastoma multiforme, pues según series reportadas, la exéresis quirúrgica siempre es incompleta.

Para cada caso se practica una craneotomía, lo suficientemente grande como para garantizar una visión adecuada al cirujano, en su propósito de resección tumoral. La duramadre se encuentra tensa y en ocasiones adelgazada (tela de cebolla), que mediante su transparencia, permite ver los surcos cerebrales aplanados. Una vez realizada la durotomía, el cerebro protruye a través de la ventana ósea, identificando las características inducidas por la hipertensión endocraneana y la naturaleza tumoral.

Si existe un quiste intratumoral, se procede de forma inmediata a su punción y evacuación, de manera lenta sin provocar una descompresión brusca. Posteriormente, realizar una corticotomía en la superficie del giro en busca del tumor, el cual debe extraerse en saca bocados, en la mayor cantidad posible y logrando una citorreducción lo más ambiciosa y racionalmente posible. Una vez realizado el objetivo principal, debe valorarse la posibilidad de reponer el flap óseo o retirarlo definitivamente, para garantizar una mejor complianza.



Fig. 1 y 2. Drenaje de un quiste intratumoral en un glioblastoma multiforme (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

### **Tratamiento radiante**

Algunos estudios y series oncológicas, demuestran que aproximadamente, cerca del 50% de los astrocitomas y el 25% de los glioblastomas multiformes, decrece su volumen como consecuencia directa del tratamiento radiante. Esta respuesta suele ocurrir al final del tratamiento, prolongando la sobrevida del paciente.

### **Braquiterapia estereotáctica**

Es un proceder indicado en pacientes con recurrencia tumoral, después de la radioterapia convencional y resección tumoral repetida. Los candidatos excelentes son pacientes con lesión unifocal bien definida, con tumores supratentoriales menores a 5 cm. diámetro y sin compromiso del cuerpo calloso, tallo cerebral o superficie endimaria. La braquiterapia implica usar la técnica estereotáctica para asegurar la ubicación del catéter que contiene el isótopo radiactivo dentro del tumor, sin efectos tumorocidas sobre el tejido normal.

### **Radiocirugía estereotáctica**

Técnica relativamente nueva, usada para tumores menores de 4 cm. diámetro. Se procede una vez que el tumor está radiológicamente bien definido y con una sola fracción de dosis alta de radiación ionizante es efectivo. Presenta algunas ventajas sobre la braquiterapia, que se resumen en el ser no invasivo, irradiar áreas inaccesibles como las áreas elocuentes. Está indicado si no existe contraindicación médica y no presenta los riesgos de un proceder invasivo prolongado.

### **Complicaciones**

1. Epilepsia pre y post quirúrgica.
2. Hemorragia intratumoral.
3. Necrosis post radiación.
4. Neuropatía por quimioterapia.
5. Recidiva tumoral.
6. Infección de la herida quirúrgica.
7. Metástasis regional y sistémica.
8. Complicaciones propias de la postración.
9. Muerte.

### **Pronóstico**

Pese a los tratamientos descritos y los adelantos nombrados, así como el intento de la quimioterapia, no existe mayores cambios en el pronóstico, ofreciéndose una sobrevida máxima del promedio de 8 meses y estando sujeto a los factores siguientes: hallazgo histológico, la edad y puntuación en la escala de Karnofsky.



## CAPÍTULO XXVIII LINFOMA PRIMARIO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

### Concepto

El linfoma primario del SNC es una enfermedad en la cual, se forman células malignas en el tejido linfático cerebral, medular espinal o las meninges, en ausencia de enfermedad tumoral sistémica y sin presentar metástasis.

### Etiología

Aunque la etiología aún no está identificada, indudablemente existe en el huésped una enfermedad de base que lo inmunodeprime (138), la que permanece silente o está plenamente identificada en el momento del diagnóstico de la enfermedad.

### Epidemiología

El sistema neurológico suele ser el órgano blanco afectado con mayor frecuencia en el curso de la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), siguiendo a la afectación pulmonar. Entre 40-70% de los infectados por VIH, tendrán un cuadro clínico neurológico en el curso de la evolución de la enfermedad (139,140). En más del 50% de este grupo de pacientes, las lesiones son multifocales y la localización más frecuente es la supratentorial, con compromiso de cuerpo caloso y áreas periventriculares o periependimarias. En menos de 10%, el linfoma se localiza en la fosa posterior.

El sistema inmunitario debilitado aumenta el riesgo de desarrollar el linfoma primario del SNC, afectando principalmente a pacientes con SIDA, trastornos diversos del sistema inmune (lupus eritematoso sistémico, esteroide dependiente, etc.) y pacientes sometidos a transplante de algún órgano (renal, cardíaco, hepático, etc.).

### Patología

Habitualmente el linfoma se trata de la variedad no Hodgking, cuyo crecimiento inicial es limitado al SNC, con tendencia a una localización hemisférica profunda (ganglios de la base, periventricular, cuerpo caloso, cerebelo, etc.), diseminación meníngea o subependimaria, crecimiento multifocal (40%) e infiltrante por los espacios perivasculares.

### Cuadro clínico

1. Síndrome de hipertensión intracraneal. Cuadro que puede presentar una presentación subaguda con cefalea, vómitos, papiledema y trastornos de la conducta.
2. Síndrome convulsivo. Si existe localización cortical cerebral, el debut de la enfermedad, puede iniciarse con una crisis focal o generalizada.
3. Síndrome neurológico focal. Signos como la hemiplejía, hemihipoestesia, incoordinación cerebelosa unilateral, hemianopsia, dispraxia, etc., son una presentación habitual.
4. La afectación ocular (retiniana o vítrea) puede ser un cuadro inicial y ocurre en el 10-20% de los casos.

### Complementarios

1. **TC – Cráneo.** La lesión se caracteriza por estar bien definida, presentar iso o hiperdensidad y localización profunda (involucrando a la sustancia gris). Son poco frecuentes la calcificación, hemorragia y los quistes. La lesión tiene la característica de mostrar un realce en anillo, en la mitad de los pacientes con SIDA; mientras que, en los pacientes sin SIDA, casi siempre muestran realce homogéneo.

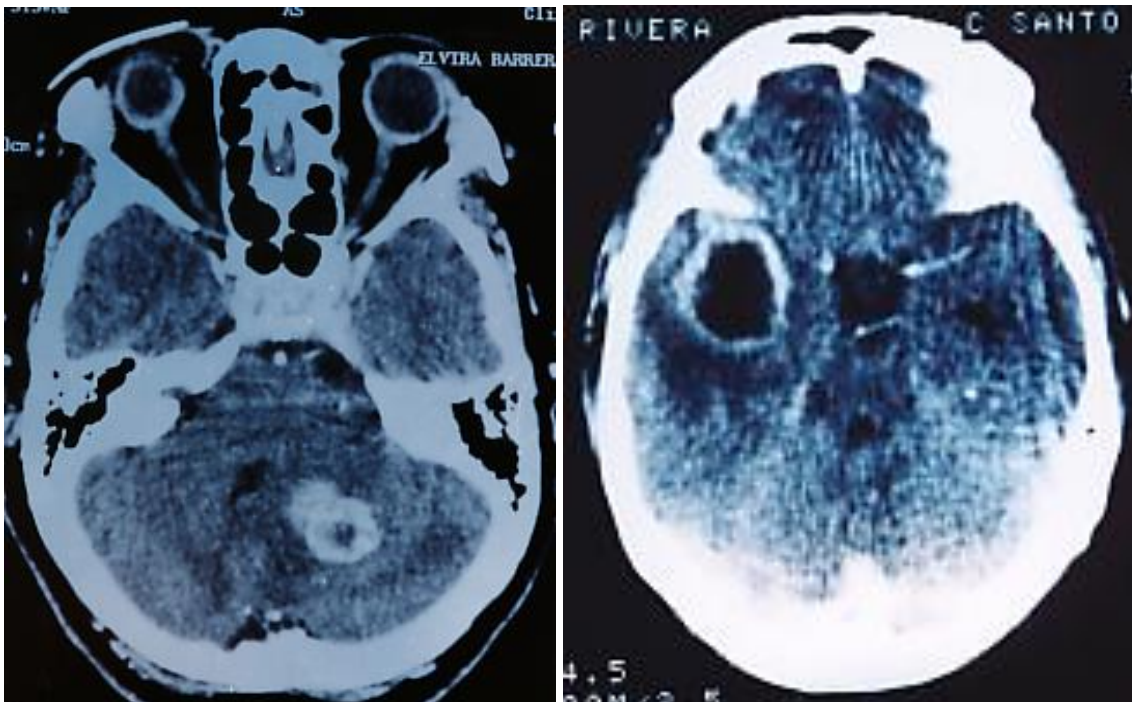


Fig. 1. TC-Cráneo. Linfoma primario del cerebelo. Fig. 2. TC-Cráneo. Absceso cerebral temporal derecho. La diferencia entre ambos radica en la uniformidad y el grosor de la pared (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

2. **RMN – Cerebral.** La apariencia tumoral es variable donde las lesiones pueden ser iso o hipointensas en T1, mientras que en T2 pueden ser iso o hiperintensas. Tiene la ventaja de poder detectar lesiones multifocales que, inicialmente pasan inadvertidas.
3. **Exámenes inmunológicos.** Los pacientes afectados presentan una severa inmunodepresión (CD-4 menor a 50/ml).

4. **Biopsia.** La biopsia cerebral y el estudio anatomopatológico son indispensables para el diagnóstico definitivo y están sujetos a una gran responsabilidad del patólogo.

### Diagnóstico diferencial

1. Absceso cerebral.
2. Glioma cerebral.
3. Toxoplasmosis.
4. Metástasis cerebral.

### Tratamiento médico

Algunos estudios utilizan ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y dexametasona, previa a la radiación, pero el tiempo de supervivencia media no resulta mejor que cuando se administra radioterapia solamente. El fracaso de ésta y otras modalidades de ensayos combinados, se atribuye a la precaria penetración de los medicamentos estándares a la barrera hematoencefálica cerebral y al aumento de la neurotoxicidad (141-146).

### Tratamiento quirúrgico

La naturaleza difusa de los linfomas del SNC, la descompresión quirúrgica agresiva, con remoción macroscópica parcial o total del tumor no es beneficiosa para el paciente. La supervivencia mediana después de la cirugía sola, es 1-5 meses.

### Tratamiento radiante

La radioterapia es el tratamiento de norma, con dosis de hasta 45 Gy, usando el fraccionamiento estándar. Pero la experiencia ha demostrado que la enfermedad recurre en el cerebro hasta en el 92% de los pacientes, a pesar de las altas dosis de radiación (147).

### Complicaciones

1. Déficit cognoscitivo con todas las terapias, debido a la leucoencefalopatía yatrógena.
2. Los esteroides complican la evaluación diagnóstica, al oscurecer los resultados histológicos.
3. Infecciones oportunistas como toxoplasmosis, tuberculoma, criptococoma, chagoma, infecciones fúngicas y encefalitis por herpes virus.
4. Muerte.

### Pronóstico

Los factores de mal pronóstico son: el estado funcional no ambulatorio, la edad mayor a 60 años, presencia de disfunciones neurológicas múltiples, índices elevados de proteína en el LCR y la localización no hemisférica. La esperanza de vida media sin tratamiento es de 1-3 meses y la supervivencia global de los pacientes tratados es mucho mejor en los que no tienen SIDA (18,9 meses) que, en los que lo tienen (2,6 meses) (148-150). Por ello, durante la evolución, los pacientes con SIDA o sin él, tienen igualmente, un mal pronóstico.

## **CAPÍTULO XXIX TUMORES DEL SISTEMA VENTRICULAR**

### **Historia**

El primer caso de un tumor intraventricular en un niño de 3 años, fue descrito por Guerard en 1832, y en 1902 Bielschowsky, fue el primero en extirpar quirúrgicamente un plexopapiloma. En 1863 Virchow, reconoció histológicamente el ependimoma y en 1919 Perthes, describe el primer caso quirúrgico de un tumor intraventricular, con una supervivencia prolongada (82).

### **Concepto**

Los tumores intraventriculares son aquellos originados a expensas de las estructuras de cualquiera de los cuatro ventrículos, involucrando sus componentes ependimarios y plexural coroideos. Trataremos en este capítulo solamente el ependimoma (excepto del ependimoma del IV ventrículo) y el papiloma de los plexos coroides, por ser los más frecuentes.

### **Etiología**

Los ependimomas se originan en las células del revestimiento ependimario ventricular o a partir de los nidos de células ependimarias desplazadas de su localización habitual.

El papiloma está originado a partir de las células del epitelio del plexo coroideo y se ha planteado la hipótesis congénita, debido a que se han reportado gemelos con la misma entidad (82). Asimismo, se han identificado casos asociados a la enfermedad de von Hippel Lindau.

### **Epidemiología**

El orden de frecuencia de afección ventricular, está dada por el IV ventrículo (50-60%), seguido de los ventrículos laterales (25-30%) y el III ventrículo (10-25%). La afección en cuanto al sexo es indiferente, pero en cuanto al grupo etéreo presentan una predilección por las primeras décadas de la vida.

Los ependimomas representan aproximadamente el 3-5% del total de los tumores del SNC y el 5% de los gliomas, presentan gran incidencia en la infancia con discreto predominio por el sexo masculino. Escalona-Zapata, sin embargo, ha reportado que la edad promedio de afección es a los 26 años de una casuística de 158 casos, lo cuál no quiere decir que los extremos de la vida no se afecten. Así, en 1986 Zülch, reportó el caso más temprano de ependimoma a los 7 meses de edad y el de más edad a los 81 años.

Los tumores del plexo coroide representan entre el 0,3-0,5% de todos los tumores intracraneales del niño, el 4% de los tumores en la infancia y menos del 1% en el adulto. Cerca de la mitad de los papilomas del plexo coroide se presentan en el IV ventrículo sin predominio por algún sexo. Aunque se han descrito casos congénitos, más de la mitad de los casos aparecen en niños menores de 10 años y el 20% por debajo del año de edad.

Se describen otro tipo de tumores como los meningiomas, que se originan en las células aracnoideas y los neurocitomas, originados en los ventrículos laterales de los adultos jóvenes, muchos de ellos histológicamente benignos (151). Los meningiomas en el ventrículo lateral son extremadamente raros y del III ventrículo aún más, con una frecuencia de 0,5 y 2% del total de meningiomas (152) y los 2/3 de los mismos se encuentran en la fosa posterior y en la infancia, sin embargo, en el adulto la incidencia supra e infratentorial es similar.

### Patología

Macroscópicamente son masas papilares extraaxiales (recuerdan la morfología del cotiledón), arborescentes, bien delimitadas, blandas y muy vascularizados, que flotan en el interior de la cavidad ventricular y pueden alcanzar grandes tamaños. En los estudios anatomopatológicos, se demuestran calcificaciones intratumorales.

Microscópicamente se presentan en cuatro grupos: tubulares, celulares, papilares y mixopapilar. Todos ellos, a excepción del último (propio de la cola de caballo), crecen en la luz ventricular, obstruyendo la libre circulación del LCR. En la mayoría de los casos se presenta en el IV ventrículo y terminan posesionados en el ángulo pontocerebeloso a través de su paso por los agujeros de Luschka. Histológicamente reproducen la morfología del plexo adulto y presentan dos variedades: el papiloma y el carcinoma.

### Clasificación

1. Primarios. Originados en las estructuras ventriculares.
2. Secundarios. Originados en otras estructuras de la economía y que secundariamente invaden el sistema ventricular.

### Cuadro clínico

1. Síndrome de hipertensión endocraneana. La hidrocefalia inducida por la obstrucción de las vías de circulación del LCR, conlleva a la cefalea, la misma que puede ser condicionada a la postura, debido al bloqueo intermitente de la circulación del LCR. El vómito, el papiledema bilateral y el curso regresivo en el desarrollo psicomotor del niño, son frecuentes. La macrocefalia es frecuente en los niños menores, más no en los niños de mayor edad.
2. Síndrome neurológico focal tardío. Al ser tumores que se comportan anatómicamente como extraparenquimatosos, suelen dar síntomas focales tardíos.

3. Síndrome convulsivo. Puede observarse en el 2-3%, cuando su extensión ha comprometido el parénquima cerebral.

### Complementarios

1. **Rx – Cráneo.** Muestra signos de hipertensión intracraneal en los niños y macrocráneo, además de calcificaciones en el 20% de los casos. En el adulto, el estudio puede ser aparentemente normal o con algunos de los signos de hipertensión endocraneana (diastasis de sutura, impresiones digitiformes o silla turca secundaria).
2. **TC – Cráneo.** Evidencia lesiones hiperdensas intraventriculares de morfología difusa, lobulada o irregular. Los hallazgos asociados a hidrocefalia o dilatación asimétrica de los ventrículos laterales, es una regla inviolable. Si se trata de ependimomas se puede observar hasta en el 20% calcificaciones intratumorales. El papiloma del plexo coroide suele mostrar una intensa captación de contraste tras su administración, por su extremada vascularización y su morfología es más compacta.

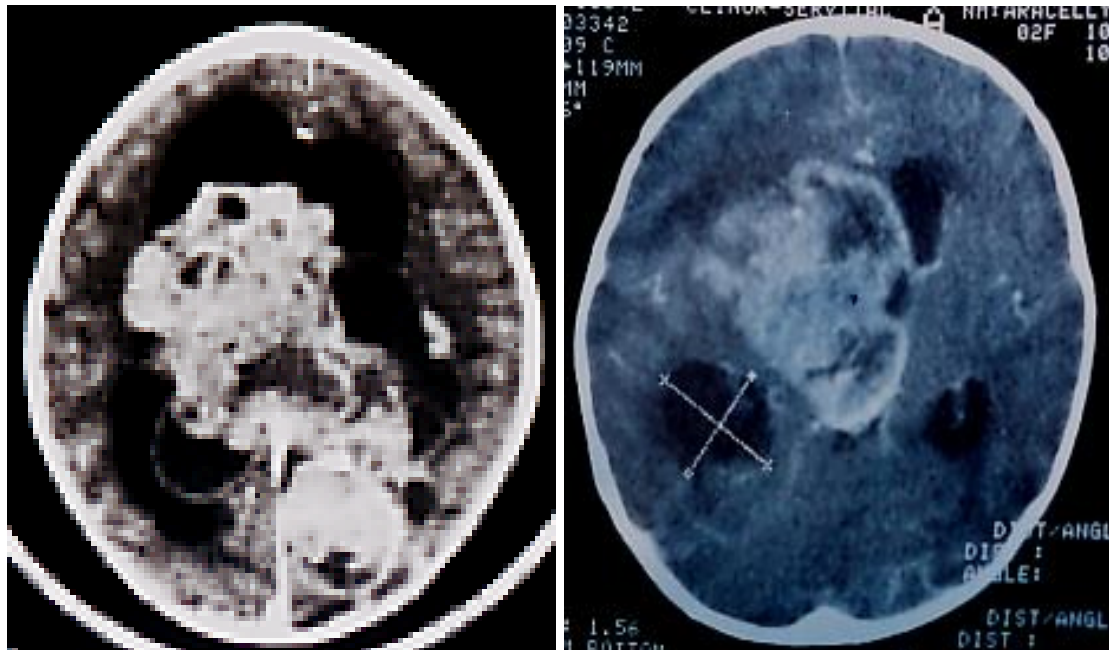


Fig. 1. TC-Cráneo. Ependimoma en un niño de 8 años de edad. Fig. 2. TC-Cráneo. Papiloma del plexo coroide en un infante de 2 años de edad (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

3. **RMN – Cerebral.** Los ependimomas suelen tener señal hiperintensa (T2) y se delimitan perfectamente al ser contrastadas. Los papilomas presentan una abundancia de vasos sanguíneos en el seno tumoral, soliendo ser lobulados, heterogéneos, con hipointensidad (T1) e hiperintensidad (T2). Identifica la presencia de hidrocefalia con dilatación asimétrica de los ventrículos, presencia de edema periventricular, interfase tumor-parénquima cerebral y puede descartar la invasión leptomenígea.
4. **Ecografía transfontanelar.** En el lactante es bastante útil e inclusive se encuentra facilitado por la prominencia de la fontanela (inducida por el tumor y la hipertensión endocraneana) y los megaventrículos afectados. La ecografía puede diagnosticar la macrocefalia y el tumor intra útero en las embarazadas.



5. **Arteriografía.** En el papiloma del plexo coroide, muestra la vascularización tumoral a expensas de las arterias del plexo coroidal, las mismas que se encuentran hipertróficas.

### Diagnóstico diferencial

1. Gliomas con invasión ventricular secundaria.
2. Carcinoma de los plexos coroides.
3. Schwannomas.
4. Meduloblastoma.
5. Neurocitoma intraventricular.
6. Meningioma intraventricular.
7. Quiste coloide.
8. Tumores yuxtaventriculares.

### Tratamiento quirúrgico

Inicialmente, debe resolverse el problema de la hidrocefalia mediante la implantación de un catéter de derivación ventrículo peritoneal, el cuál inclusive presenta una obstrucción temprana debido a la hiperproteinemia, fibrina o el mismo tumor por los plexos coroides hipertrofiados. En segundo lugar, el ataque directo al tumor, está en dependencia del tamaño, localización, dominancia hemisférica y la experiencia del cirujano. La resección tumoral es el fin del tratamiento, porque proveerá del verdadero diagnóstico histológico y resolverá la hipertensión endocraneana al extirpar el tumor y restaurar la libre circulación del LCR (151).

### Complicaciones

1. Epilepsia post quirúrgica.
2. Hidrocefalia pre quirúrgica.
3. Hidrocefalia recurrente post quirúrgica.
4. Infección de la herida quirúrgica.
5. En casos de meningiomas, se puede esperar su malignización (153).
6. Complicaciones propias de la postración.
7. Muerte súbita.

### Pronóstico

El pronóstico de los ependimomas es malo hasta en el 50% de los casos por la recidiva, el promedio de vida es de cinco años y las formas anaplásicas con peor pronóstico.

En los papilomas del plexo coroide la exéresis total del tumor en muchos casos significa la curación del proceso (82), debido a que el índice de recidiva es muy bajo y la diseminación por el LCR es excepcional.

## CAPÍTULO XXX QUISTE EPIDERMOIDE

### Historia

Los quistes dermoides fueron identificados y descritos desde el siglo XIX con el nombre de tumor perlado y se le debe a Bailey el primer reporte en 1920.

### Concepto

Tumoración benigna de localización intracraneal, extracraneal o mixta, producida por defectos en la embriogénesis durante el cierre del tubo neural, siendo atrapados en su contenido células del epitelio cutáneo. El reconocimiento del tumor es importante porque la cirugía es curativa y el tumor tiene una pobre respuesta a la radiación y la quimioterapia.

### Sinonimia

Epidermoides, quistes epidérmicos, epidermoinoma, tumor perlado, quiste sebáceo, quiste infundibular o colesteatoma.

### Etiología

Los quistes epidermoides se desarrollan a partir de inclusión de restos epidérmicos, en el momento de cierre del tubo neural, entre la 3-5 semana de la vida embrionaria.

### Epidemiología

Los quistes epidermoides son tumores raros, su incidencia oscila entre el 0,5-0,9% de los tumores intracraneales. Es un tumor que ataca preferentemente a los jóvenes (promedio de 16 años de edad) y se establece extremos entre las edades de 3-57 años, presentándose por igual en ambos sexos.

En la serie de Fisher, representan el 3.3% del total de tumores pontocerebelosos operados, con mayor incidencia en la edad adulta y describiéndose formas intraaxiales excepcionales e intradiploicas (154), incluso a nivel espinal.

## Patología

Macroscópicamente son masas redondeadas o aplanadas, aplastadas contra la superficie del cerebro, con una superficie lisa, blanca y brillante (tumor perlado). Son lesiones bien delimitadas, con un buen plano de clivaje, salvo en casos que se han desarrollado adherencias (78). Presentan una lesión con contenido sebáceo, pelos y líquido oleoso denso, por lo que es denominado por algunos como tumor mantecoso, pudiendo ser quístico o sólido; parcial o totalmente encapsulados (155). A veces se asocian a tractos fistulosos que comunican con el exterior y son lesiones relativamente frecuentes afectando al hueso y a las partes blandas epicraneales. Su localización intracraneal predilecta es a nivel de la base del lóbulo temporal.

Microscópicamente presentan las tres capas propias del revestimiento tegumentario, con estrato profundo cúbico, capa granulosa constante, elementos superficiales enucleados, queratinizados, que se descaman y rellenan la luz del quiste (78).

## Clasificación (78)

Epidermoides intracraneales		
Mediales	Laterales	Intraparenquimatosos
Cisterna periquiasmática Cisterna interpeduncular Región pineal Surco interhemisférico y cuerpo calloso Lámina cuadrigémina	Base del lóbulo temporal Angulo pontocerebeloso Intraventriculares (IV ventrículo y laterales)	Raro
Epidermoides espinales		
Lumbosacros y de la cauda equina		

## Cuadro clínico

1. Suelen hacerse sintomáticos entre la tercera y quinta décadas de la vida.
2. Síndrome convulsivo. La irritación de la corteza cerebral de carácter refractario, se manifiesta por el efecto compresivo del tumor o por el efecto irritante de su contenido.
3. Síndrome de hipertensión endocraneana. Cuando han adquirido un tamaño considerable la cefalea, el vómito y el edema de la papila están presentes.
4. Síndrome deficitario motor o sensitivo focal. La lateralización de la masa tumoral puede focalizar motora o sensitivamente, el cuadro clínico.
5. Síndrome meníngeo. La cefalea y la rigidez nuchal, se han reportado a causa de la ruptura espontánea o traumática quirúrgica, del quiste a nivel del espacio intraventricular y subaracnoideo.

## Complementarios

1. **TC – Cráneo.** Se aprecia una masa masa extraxial, hipodensa y lobulada, con densidad entre el LCR y la grasa (156). Los dermoides y epidermoides pueden tener calcificaciones y ocasionalmente refuerzo periférico, por reacción inflamatoria local secundario a ruptura o malignización. Finalmente se han descrito dermoides y epidermoides espontáneamente hiperdensos.
2. **RMN – Cerebral.** Los epidermoides se presentan hipointensos (T1) con una densidad similar al LCR, simulando un quiste aracnoideo, pero resultan sólidos en la cirugía. Pueden ser también hiperintensos (T1), al poseer un alto

contenido lipídico y resultan quísticos en la cirugía. Horowitz propone la denominación de negros para los primeros y blancos para los segundos. Ambos tienen señal homogénea alta y brillante (T2). Las diferencias de señal se explican por las distintas concentraciones de queratina, colesterol y agua dentro del quiste, que implican diferentes tiempos de relajación.

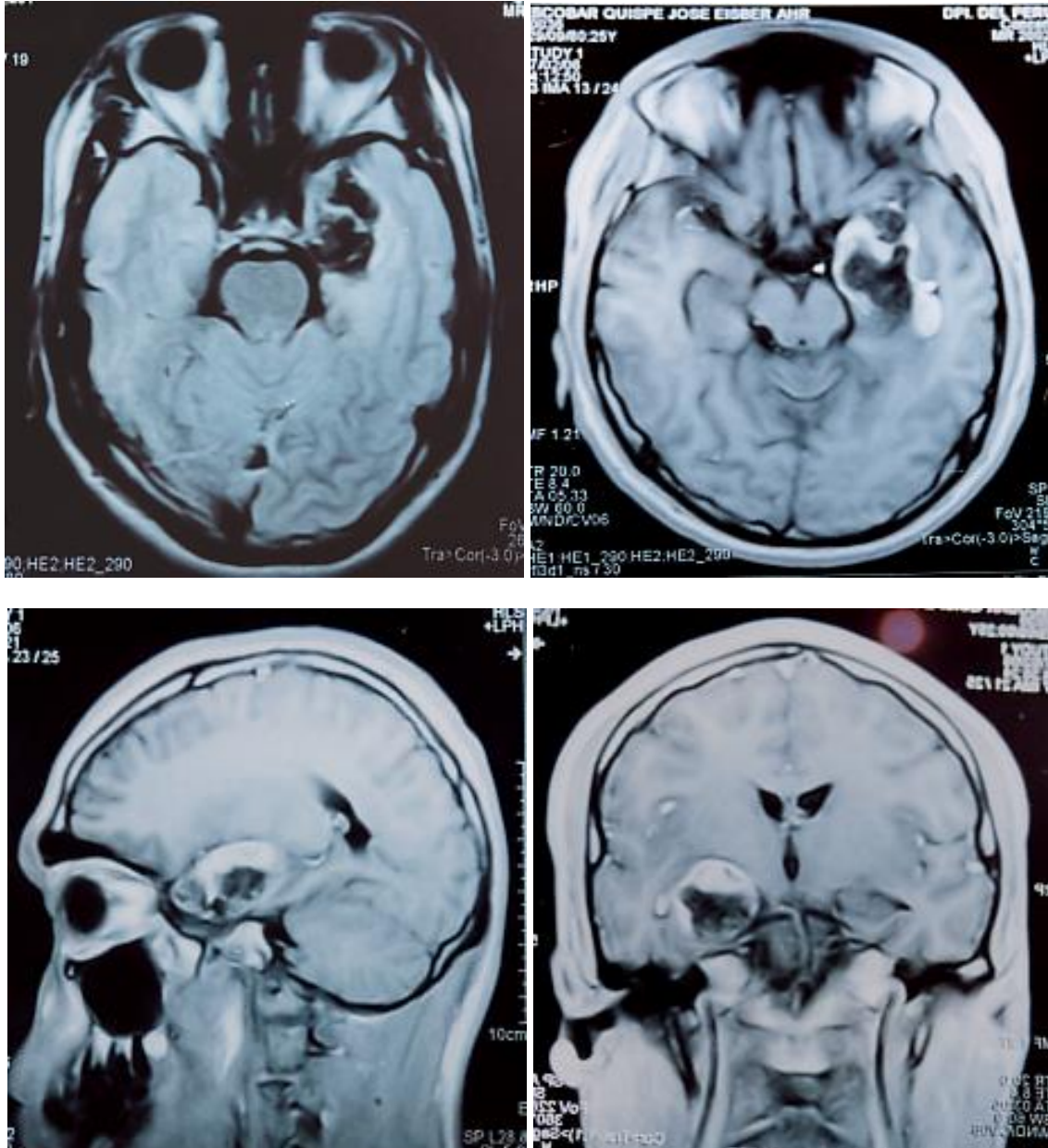


Fig. 1. RMN-Cerebral (T1). Masa temporal izquierda extraxial de intensidad mixta y lobulada, correspondiente a un quiste epidermoide. Fig. 2. RMN-Cerebral (T2). Imagen de intensidad mixta con refuerzo periférico. Fig. 3. RMN-Cerebral (T2). Corte sagital y Fig. 4. RMN-Cerebral (T2). Corte coronal (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

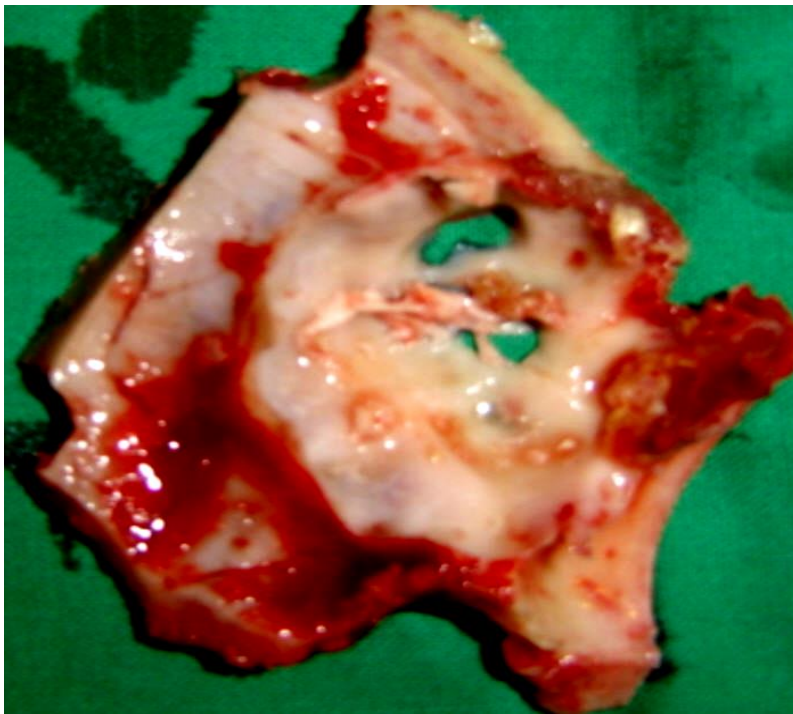
### Diagnóstico diferencial

1. Quiste dermoide. Histológicamente presentan glándulas sebáceas, sudoríparas y folículos pilosos a diferencia de los epidermoides. Su consistencia es parecida al queso, mientras que el epidermoide es oleoso como aceite.
2. Glioma cerebral.

3. Teratoma.
4. Cráneofaringioma.
5. Quiste aracnoideo.
6. Colesteatoma congénito del ápex petroso.
7. Metástasis cerebral.

### Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico del quiste epidermoide considera la extirpación completa y no se han reportado recidivas si la lesión ha sido extirpada en su totalidad. Los abordajes y demás modelos de craneotomía, estarán en dependencia de la localización quística. Durante el procedimiento se debe tener en cuenta que la ruptura traumática de la cápsula quística, puede conducir a una meningitis química.



Exéresis de un quiste epidermoide fronto-orbitario izquierdo con tractos fistulosos, que comunican al exterior, a través del cráneo (Cortesía del Dr. Fredy Gutiérrez Muñoz. Hospital Universitario Manuel Ascunce Doménech, Camagüey – Cuba).

### Pronóstico

El pronóstico es favorable luego de la exéresis quística total. Existen autores que plantean el tratamiento radiante y quimioterapéutico coadyuvante como algo necesario, habiendo traído resultados positivos en más del 90% de los casos (155). El desarrollo de la epilepsia post quirúrgica, reduce la calidad del paciente. La meningitis aséptica ocasionada por su ruptura (liberación de queratina y colesterol) es frecuente después de la resección tumoral, aunque de forma inusual puede ocurrir espontáneamente.

**Complicaciones**

1. Meningitis aséptica.
2. Transformación carcinomatosa (155).
3. Epilepsia pre y post quirúrgica.
4. Muerte súbita.



## **CAPÍTULO XXXI QUISTE DERMOIDE**

### **Concepto**

El quiste dermoide es una malformación tumoral congénita, originada por alteraciones durante el cierre del tubo neural, el cuál produce la inclusión quística de células epiteliales, pudiendo tener una localización intracraneal, extracraneal o mixta.

### **Etiología**

Al igual que el epidermoide, el quiste dermoide tiene una etiología congénita, las cuales se producen por anomalías durante el cierre del tubo neural en la tercera o cuarta semana de gestación.

### **Epidemiología**

Comprenden un porcentaje muy bajo, sin sobrepasar el 1% en su incidencia de las lesiones tumorales intracraneales.

### **Patología**

Macroscópicamente el contenido de estos quistes tiene una consistencia similar a la del queso, a diferencia del epidermoide que su contenido es oleoso. Las series descritas por diferentes autores, han localizado la lesión quística intracraneal a nivel del IV ventrículo, fosa posterior, vermis cerebeloso o la base craneal.

Microscópicamente los quistes dermoides están compuestos por folículos pilosos, glándulas sudoríparas, sebáceas y epitelio escamoso.

## Cuadro clínico



Fig. 1. y 2. Quiste dermoide a nivel supraorbitario lateral izquierdo, el mismo que tenía una continuación intracraneal hacia la base anterior (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

1. Su localización extracraneal generalmente es la región diploica supraorbitaria, temporal anterior, puente de la nariz y la región occipital. La lesión tumoral puede tener un diámetro variable, ser de consistencia blanda, superficie lisa, no doloroso a la palpación, con límites precisos, firmes e inmóviles ocasionalmente. El dolor solamente aparece si se encuentra infectado o traumatizado. Siempre debe considerarse que estas lesiones puedan tener conexión con las estructuras intracraneales, sobretodo si son en la línea media (localización nasal y occipital).
2. La localización intracraneal (IV ventrículo, fosa posterior, vermis cerebeloso o la base craneal), aunque menos frecuente, pero, puede conducir a los mismos síndromes que el quiste epidermoide, dando síntomas con respecto a las estructuras en las cuales produce una compresión mecánica o irritación química.

## Complementarios

1. **Rx – Cráneo.** Puede observarse la erosión del hueso craneal con los bordes escleróticos. El agrandamiento intradiploico es excepcional. La erosión de la tabla externa es frecuente, mas no la tabla interna. Ocasionalmente puede calcificarse hasta en el 20% de los pacientes.
2. **TC – Cráneo.** Evidencia una lesión hipodensa que no resaltan a la administración de contraste. El estudio descarta o confirma el compromiso de las estructuras intracraneales y sus consecuencias respectivas (hidrocefalia, efecto de masa, ductus intra-extracraneal, etc.). En nuestra experiencia hemos podido presenciar un quiste hiperdenso.

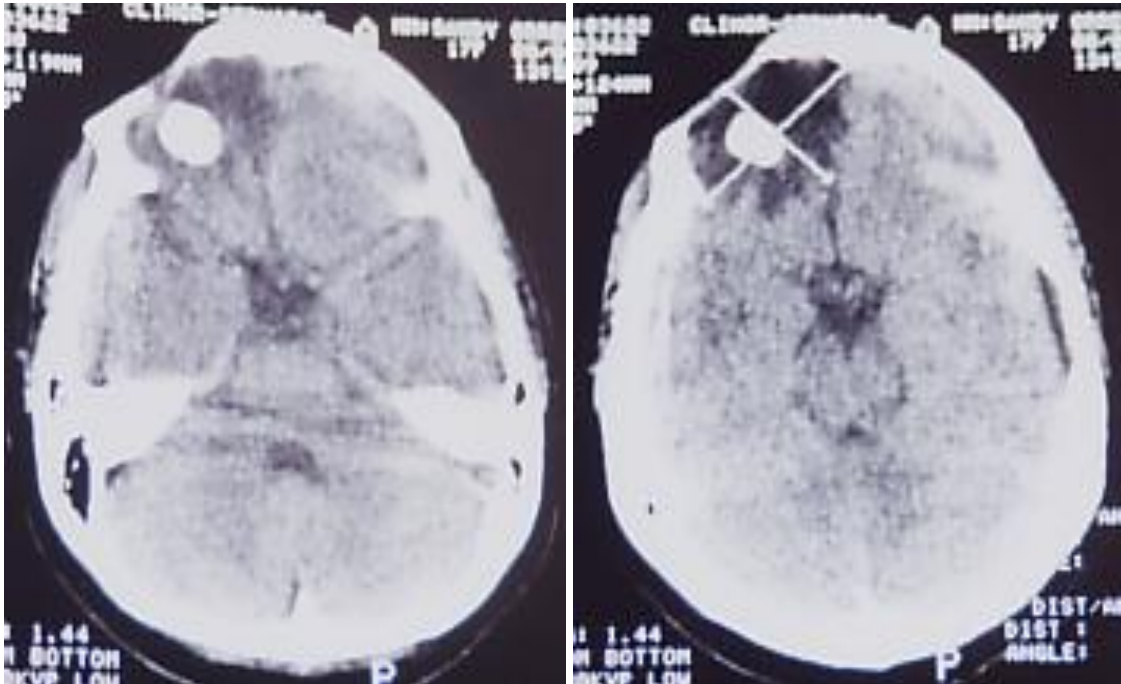


Fig. 1. y 2. TC-Cráneo simple. Quiste dermoide hiperdenso a nivel frontal derecho en una paciente joven que había sufrido un trauma con hundimiento craneal (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

3. **RMN – Cerebral.** Los hallazgos son similares a los descritos en la TC-Cráneo. Su mejor resolución puede precisar con exactitud el ductus intra-extracraneal si lo existiera.
4. **Biopsia.** Se puede proceder a este examen cuando la lesión tenga una continuación extracraneal o sea lo suficientemente accesible, lo cual permite definir el diagnóstico con objetividad antes de la cirugía radical.

### Diagnóstico diferencial

1. Quiste dermoide.
2. Glioma maligno.
3. Meningioma basal.

### Tratamiento quirúrgico

El tratamiento es netamente quirúrgico y consiste en la exéresis total de la lesión. Antes de cualquier procedimiento es necesario definir si la lesión tiene o no continuidad intracraneal. Cuando la lesión se circunscriba extracranealmente, puede abordarse con una incisión sobre la ceja o el área afecta, debiendo garantizarse la extirpación completa por el peligro de recidiva, para lo cuál debe recurrirse al curetaje.

Entre los hallazgos que pueden encontrarse es la erosión de la tabla externa o un ductus que comunica ambos compartimientos extra-intracraneal. Si la erosión ósea es considerable, puede dejar relucir un defecto estético, una vez cicatrizada la herida.

Si la localización fuera intracraneal, se debe practicar una craneotomía lo suficientemente amplia, para garantizar la exéresis total de la lesión y evitar que su contenido contacte la corteza y produzca cualquier efecto irritante sobre la misma.

### **Pronóstico**

El pronóstico es totalmente favorable si la lesión se circunscribe al exterior y se garantice la exéresis total, dejando en el peor de los casos un leve defecto estético. Si el quiste es intracraneal (o se prolonga al exterior) y se ha garantizado su exéresis total, se logra la cura definitiva. Por el contrario, si la resección intracraneal fuera incompleta, se acarreará una morbilidad en dependencia del área afecta.

### **Complicaciones**

1. Recidiva quística.
2. Infección quística o de la herida.
3. Defecto craneal por erosión quística.
4. Defecto estético cutáneo.

## CAPÍTULO XXXII TUMORES DE LA FOSA POSTERIOR

### Historia

Con Cushing la neurocirugía fue ampliándose en el campo de sus actividades; pronto intentará poco a poco la exéresis de todo tipo de tumor, cualquiera que fuera su localización. Se arriesgó a realizar operaciones de la fosa posterior, beneficiándose de los éxitos y fracasos que habían tenido sus antecesores (Star, Knapp y Horsley). Sus resultados sirvieron de aliento mundial para continuar la especialización en el anteriormente territorio prohibido al hombre.

### Concepto

El tumor de la fosa posterior es todo proceso expansivo que en su origen y desarrollo se encuentra a nivel del espacio infratentorial, independientemente de su origen primario (precedentes de cerebelo, tallo cerebral o nervios craneales) o secundario (metástasis).

### Etiología

Son muchas las variedades tumorales que pueden asentarse en la fosa posterior, respondiendo a diferente etiología (congénita, tumoral primaria, infecciosa, vascular, traumática y metastásica), pero con igual efecto de masa y consecuencias respectivas.

La etiología de la gran variedad de neoplasias, responde en muchos casos a especulaciones sin mayor sustento, sin embargo, se han identificado factores asociados a los neurinomas y las neurofibromatosis o el caso del glioblastoma multiforme el cuál es un derivado de los astrocitomas de bajo grado, que van evolucionando de manera desfavorable. Lo cierto es que aún los orígenes reales permanecen en la nebulosa.

### Epidemiología

El astrocitoma cerebeloso es frecuente en la infancia, representando el 15-20% de los tumores intracraneales en la edad pediátrica, por lo mismo que el astrocitoma de la fosa posterior en la edad adulta no es frecuente. El hemangioblastoma quístico del cerebelo es un tumor vascular que se presenta con una frecuencia de 0,2-2% de los tumores intracraneales, en el curso de una facomatosis. El glioma del tallo cerebral

representa del 10-15% de todas las neoplasias pediátricas y es excepcional en el adulto, aunque histológicamente puede considerarse benigno, se comporta como maligno por su localización en la protuberancia, aunque puede extenderse a lo largo del eje hasta el diencéfalo.

El meduloblastoma es la segunda neoplasia más frecuente en el niño y el adolescente, con un promedio en la edad de presentación entre 2-10 años, representando el 8% de los tumores intracraneales, localizándose a nivel de vermis cerebeloso, con invasión al tronco y al IV ventrículo. El neurinoma del acústico es un tumor que se presenta con una frecuencia de 8% de los tumores intracraneales. Los tumores dermoides y epidermoides son otras entidades que se presentan en menos del 1% de los tumores intracraneales. Los meningiomas de la fosa posterior constituyen cerca del 7% de los tumores intracraneales. La metástasis en la fosa posterior no es frecuente, frente a las localizadas en el espacio supratentorial, pero constituyen un porcentaje no despreciable del 20% (157).

### **Fisiopatología**

La fosa posterior es un compartimiento intracraneal localizado en la parte más posterior e inferior, donde se aloja el cerebelo, el tronco cerebral y algunos conductos de circulación del LCR. Sus límites son inferior y lateralmente, el hueso occipital; lateral y superiormente, el hueso temporal (peñasco) y anteriormente, el hueso occipital (clivus). Por arriba, la fosa posterior está cubierta por el tentorio, que deja un orificio para que pase el tronco cerebral. Por estas características anatómicas, la complianza en este recinto es más reducida que en el supratentorial y la posibilidad de instalarse una hidrocefalia no comunicante por obstrucción del acueducto de Silvio y el IV ventrículo, es inminente si no se toman las precauciones del caso. Estas características hacen que todo proceso tumoral comprometa la vida en un breve plazo y en el peor de los pronósticos, conllevar a la muerte súbita o en muy breve plazo.

### **Patología (158,159):**

Los diferentes hallazgos, de índole macroscópica como microscópica, están en dependencia de cada cualidad neoplásica. Los tumores que se encuentran con mayor frecuencia son el hemangioblastoma quístico del cerebelo, meningioma, meduloblastoma, astrocitoma cerebeloso, sarcoma (raro), oligodendroglioma, glioblastoma multiforme, ependimoma, colesteatoma, papiloma de plexo coroide y el glioma del tallo cerebral.

### **Clasificación**

1. Tumores del cerebelo.
  - a. Hemisferio cerebeloso.
  - b. Vermis cerebeloso.
2. Tumores del tallo cerebral.
3. Tumores del IV ventrículo.

### **Cuadro clínico**

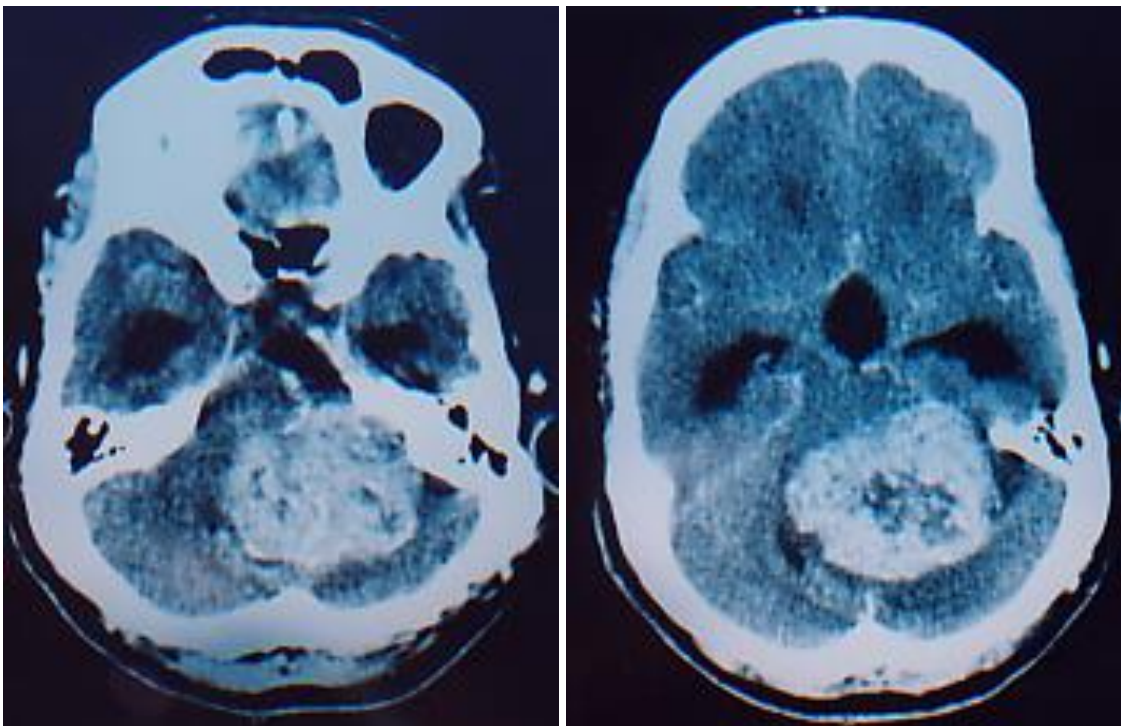
1. Síndrome de hipertensión endocraneana. La cefalea, el vómito, papiledema bilateral y los trastornos de la conciencia, pueden constituir síntomas precoces por el efecto de masa o la hidrocefalia tumoral. El cuadro puede instalarse de manera lenta y progresiva, subaguda o súbita como en la hemorragia tumoral en el glioblastoma multiforme.



2. Síndrome cerebeloso. La ataxia de extremidades (lesión hemisférica) o truncal (lesión del vermis), asinergia, temblor intencional, voz escandida, nistagmo vertical u horizontal, dismetría y la disdiadococinesia, son síntomas y signos frecuentes.
3. Síndrome del tallo cerebral. La lesión de pares craneales (VI, VII, IX y X), inicialmente unilateral y luego bilateral, la lesión de las vías piramidal y cerebelosa son hallazgos habituales. Cuando existe lesión peduncular cerebral se han descrito casos de alucinosis al reportarse escenas vividas complejas, a menudo coloreadas, móviles, de contenido variado, generalmente de animales y personas en movimiento, pero el paciente los reconoce como anormales (160).

### Complementarios

1. **TC – Cráneo.** En los casos de astrocitoma o hemangioblastoma cerebeloso se observa una lesión quística hipodensa, de localización hemisférica cerebelosa. La diferencia del primero con el segundo es el nódulo mural captador de contraste, propio del hemangioblastoma. En los casos de lesión del tallo cerebral solamente se observa el ensanchamiento hipodenso de la protuberancia asociado a una hidrocefalia concomitante. En el glioblastoma cerebeloso puede simular un hematoma intraparenquimatoso, sobretodo cuando el tumor ha sangrado, pero las tomografías evolutivas se encargarán de realizar el diagnóstico diferencial (el hematoma, con los días cambiará de densidad y la lesión tumoral permanecerá igual). Los meningiomas son hiperdensos a la administración del contraste y tienen una localización habitual. La hidrocefalia es un hallazgo que casi nunca falta.



Ictus hemorrágico en un glioblastoma multiforme. Fig. 1. TC-Cráneo. Imagen hiperdensa cerebelosa hemisférica con extensión vermiana izquierda. Fig. 2. TC-Cráneo. Imagen tumoral con hemorragia tumoral e hidrocefalia secundaria (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

2. **RMN – Cerebral.** Es la prueba de elección, se observa con mejor calidad la zona cerebelosa adyacente al tumor, situación del IV ventrículo (distorsionado, desviado o cerrado), existencia de hidrocefalia y naturaleza tumoral. Si se trata de un meningioma de la convexidad tiene superficie relativamente plana en continuidad con la duramadre y aparentemente adherida a la superficie interna del hueso occipital. La superficie interna en contacto con el cerebelo va a ser convexa, debido a la tendencia tumoral a crecer de manera esférica. Al administrar el contraste (T2) se observa hiperintenso. En los casos de glioma del tallo cerebral existe una dilatación con desplazamiento hacia atrás del IV ventrículo, condicionando hidrocefalia. El glioblastoma puede presentar una variable intensidad de resolución imagenológica y las características de los epidermoides y dermoides son los mismos que en el espacio supratentorial a excepción de la hidrocefalia asociada.

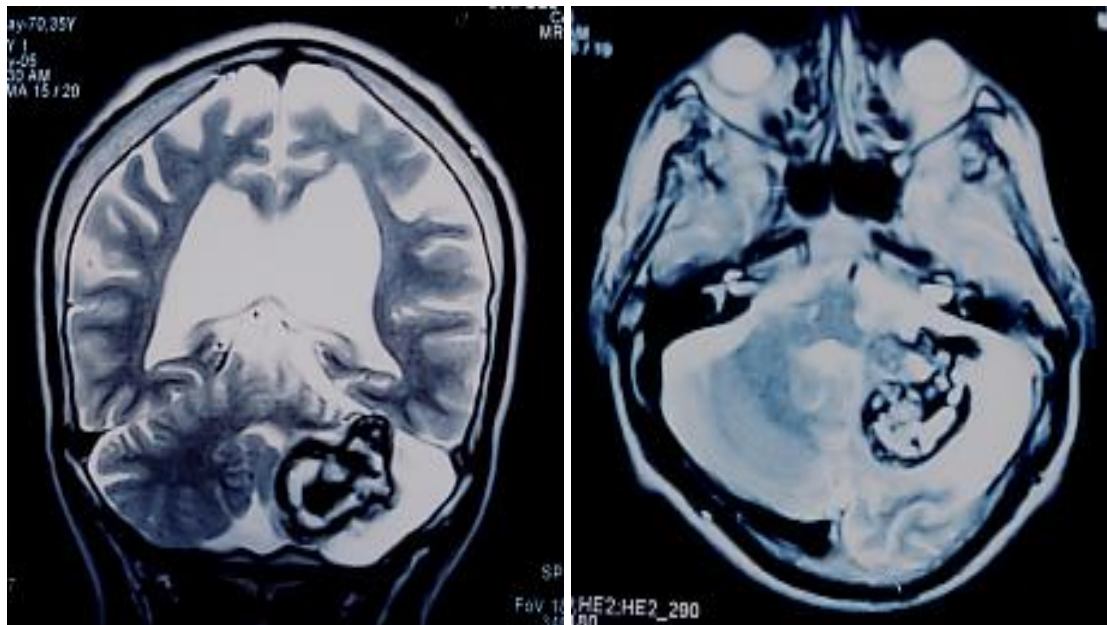


Fig.1. RMN – Cerebral (T2). Quiste epidermoide cerebeloso izquierdo, en un varón de 18 años de edad. Fig. 2. Corte axial (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

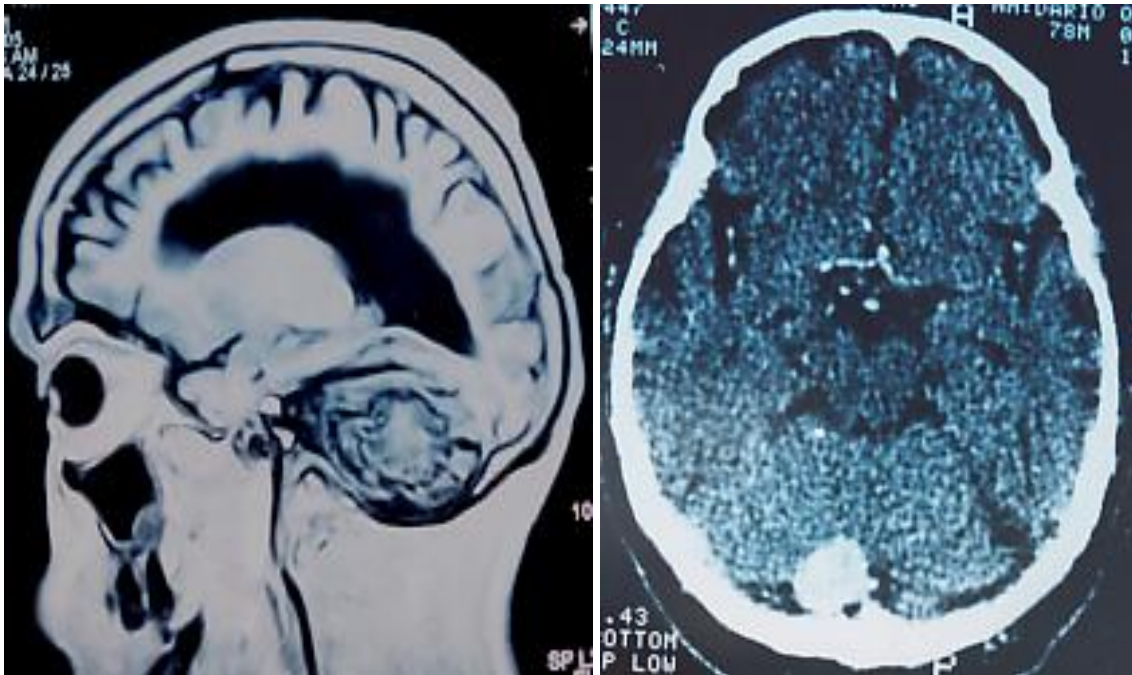


Fig. 1. RMN – Cerebral. Quiste epidermoide cerebeloso. Fig. 2. TC – Cráneo. Imagen nodular metastásica a nivel cerebeloso derecho (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo - Perú).

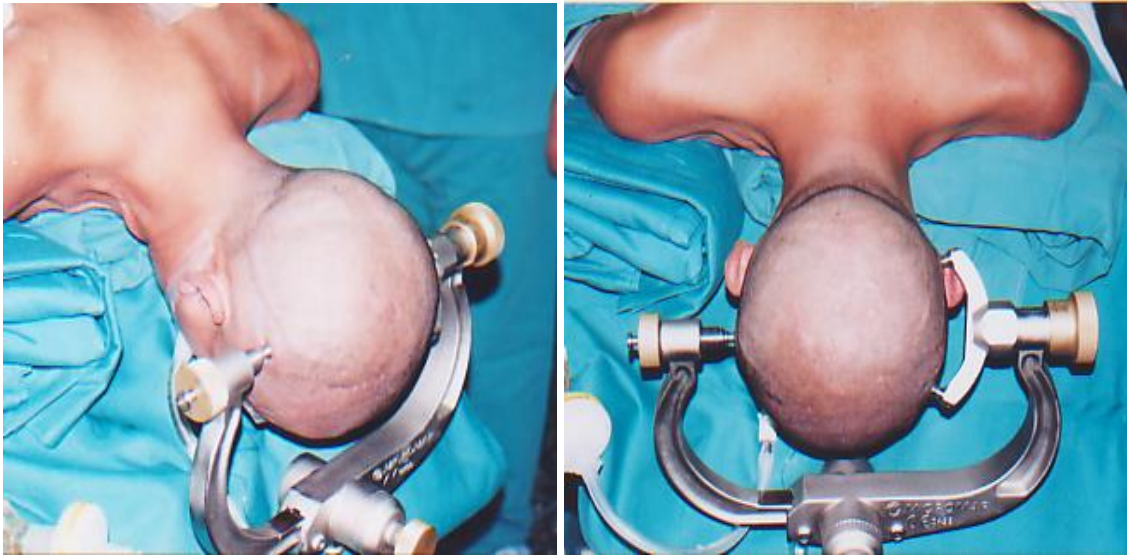
3. **Arteriografía cerebral.** En los casos de sospecha de meningioma de la fosa posterior o cualquier otro tumor de difícil identificación, la realización de panangiografía es obligada porque permite conocer la vascularización tumoral del cerebelo circundante y el tallo cerebral. Mediante su estudio se accede a las arterias nutricias del tumor y permite una embolización, facilitando el acto quirúrgico exangüe y secundariamente, la exéresis de la lesión ocupativa.

### Diagnóstico diferencial

1. Lipoma intracraneal.
2. Quistes aracnoideos.
3. Megacisterna magna.
4. Neurocisticercosis.
5. Absceso cerebeloso.
6. Calcificaciones.
7. Hematoma cerebeloso.
8. Metástasis.



### Tratamiento quirúrgico



Abordaje a la fosa posterior. Fig. 1. El cabezal previsto de tres pines, es el ideal, por la firmeza en su fijación. Fig. 2. La posición es en decúbito supino con una discreta hiperflexión cervical, la misma que puede modificarse con el cabezal, según los requerimientos de la cirugía (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

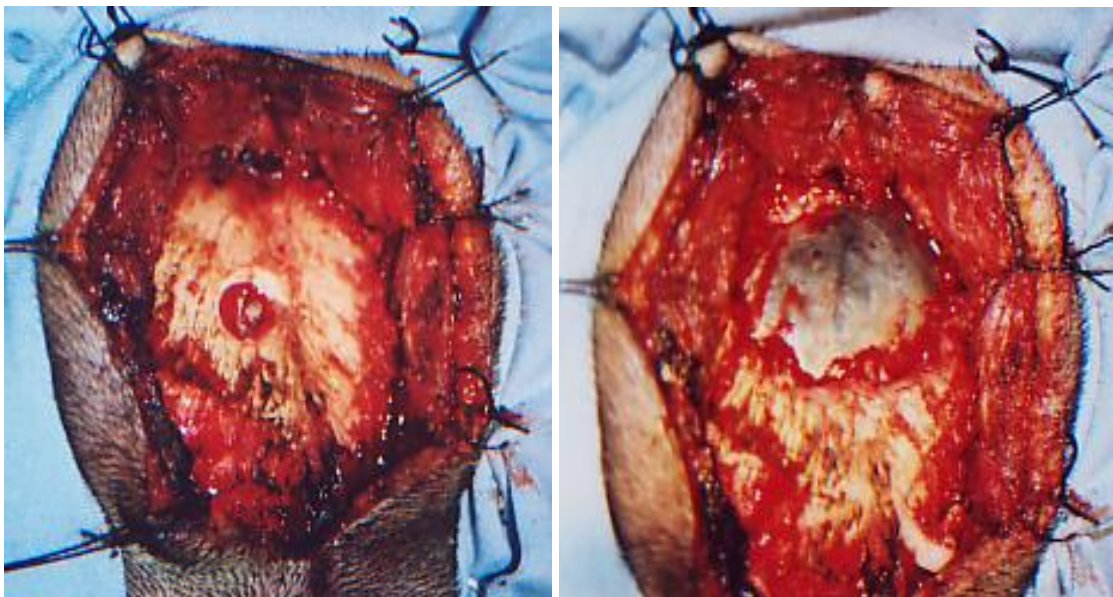


Fig. 1. Abordaje mediante hemicraneotomía de la fosa posterior izquierda. Fig. 2. Duramadre tensa con hematoma subdural de etiología tumoral por el sangrado de un glioblastoma múltifforme (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

Todas las lesiones ocupativas a nivel de la fosa posterior deben ser tributarias de tratamiento quirúrgico, más aún si comprenden la estructura cerebelosa, puesto que las lesiones tumorales del tallo cerebral son inaccesibles al hombre. Antes de proceder al ataque directo de la lesión tumoral, los pacientes que presenten hidrocefalia tumoral deben ser tratados mediante derivación ventrículo peritoneal.

En los casos de astrocitoma quístico del cerebelo se procura la exéresis completa incluyendo el nódulo mural (si lo hubiere), pudiendo resultar curativo en casos excepcionales. En los hemangioblastomas quísticos del cerebelo la cirugía habitualmente ofrece la cura del paciente. Los diferentes abordajes quirúrgicos (central, lateral, presigmoideo, retrosigmoideo, etc.), generalmente están estandarizados por la localización anatómica, los accesos no varían mucho en la mayoría de los casos. Otras vías excepcionales como la transoral, para las lesiones clivales, se utiliza en dependencia de los demás factores que sugieran una cirugía exitosa.

### Complicaciones

1. Hidrocefalia pre y post quirúrgica.
2. Hemorragia tumoral. El glioblastoma múltiforme es uno de los tumores con predilección al sangramiento.
3. Hemorragia del lecho tumoral.
4. Infección de la herida quirúrgica, plastia dural u ósea.
5. Meningitis y ventriculitis química (quistes dermoides y epidermoides).
6. Edema cerebeloso, por excesiva manipulación de la corteza cerebelosa o por lesión de las venas de drenaje.
7. Infarto cerebeloso, por cierre de alguna arteria importante próxima al tumor. El cierre de una vena de drenaje importante o seno venoso dural, puede provocar un infarto cerebral o cerebeloso grave (161).
8. Muerte súbita por infarto del tallo cerebral, ocurre al interrumpir la circulación de la arteria cerebelosa media o anteroinferior.
9. Fístula de LCR post quirúrgica. Es la complicación más frecuente y reportada. Es probable que permanezca una colección de LCR por debajo de la piel, apareciendo hinchada y fluctuante con las posiciones (disminuye al estar de pie y aumenta en decúbito), pudiendo durar meses, pero se soluciona y es excepcional su permanencia. Una alternativa para solucionarlos es realizar punciones lumbares repetidas (hasta producir cefalea), incluso dejar un drenaje lumbar permanente durante varios días.
10. Complicaciones propias de la postración. Las tromboflebitis, trombosis venosa y la embolia de pulmón, sobretodo en personas obesas, son consecuencias de la postración. La edad avanzada y el mal estado general del paciente pueden provocar complicaciones como las neumonías hipostáticas, alteraciones cardiacas, infección urinaria, escaras, etc.

### Pronóstico

El pronóstico está en dependencia de la naturaleza tumoral, la rapidez con que se actúa y el grado de exéresis tumoral. Los abordajes en esta zona son altamente riesgosos, pero es necesario destacar que luego de la resolución quirúrgica de la hidrocefalia, existe una mejoría relativa en la calidad de vida del paciente, la misma que estará en dependencia de la resolución tumoral definitiva.

El 25% de los pacientes con gliomas de tallo cerebral tiene un promedio de 5 años de vida con la resolución de la hidrocefalia y el tratamiento radiante. El pronóstico de las demás entidades se estudia en los capítulos correspondientes a cada patología.

## CAPÍTULO XXXIII MEDULOBLASTOMA

### Concepto

El meduloblastoma es un tumor embrionario, infiltrativo y maligno, frecuente en la infancia, originado en la fosa craneal posterior a nivel cerebeloso y puede metastizar dentro y fuera del sistema nervioso.

### Etiología

Su origen es muy discutido, se plantea que sea en las células neuroepiteliales germinales del techo del cuarto ventrículo, otros planteamientos apuntan a que deriva de remanentes de la capa granular externa cerebelosa (162).

### Epidemiología

Representa entre 15-20% de los tumores cerebrales en pacientes pediátricos y el 8% de los tumores intracraneales, localizándose generalmente en el vermis. Se observan con mayor frecuencia en la primera década de vida, y la mitad de ellos afecta a niños menores de 6 años de edad. Existe un segundo pico entre los 20-30 años de edad, su incidencia es de 5,7 por cada millón de infantes y predomina en el sexo masculino 2/1 con respecto a las mujeres.

Según Sales y Navarro un 10-35% de los pacientes presentan una diseminación intravisceral o regional en el momento del diagnóstico y un 5 % presentan metástasis sistémica (extraneurales), algunas veces facilitado por la derivación del LCR (20-50%).

Las metástasis en el parénquima cerebral se producen por extensión de células tumorales a lo largo de los espacios perivascuales de Virchow–Robin. La diseminación metastásica se clasifica como intravisceral (pedúnculo cerebeloso), regional (piso del IV ventrículo, espina cervical o encima de la tienda) y sistémica (huesos).



## Patología

Macroscópicamente se identifica este tumor a nivel de la línea media en el vermis cerebeloso (sobretudo en niños), en el apex del techo del IV ventrículo y en los hemisferios cerebelosos (sobretudo en el adulto). Como hallazgos asociados se encuentra la obstrucción del IV ventrículo y los signos inherentes a la hidrocefalia y metástasis regionales dentro del eje cráneoespinal. El 30% de los estudios citológicos de LCR son positivos y excepcionalmente el 5% metastizan fuera del sistema nervioso con preferencia por los huesos largos (162).

Microscópicamente se observa un tumor altamente celular con abundante mitosis, de células pequeñas, escaso citoplasma y núcleo hipercromático. Existen variantes al respecto, como el meduloblastoma clásico (células con núcleo oval o redondo e hipercromático), desmoplásico (con reticulina y colágeno abundante) y el meduloblastoma de células grandes (células con los núcleos redondos grandes).

## Cuadro clínico

1. Síndrome de hipertensión endocraneana. La mayoría de los pacientes tienen antecedentes de cefalea y vómitos matutinos, que empeoran con el tiempo. El edema bilateral de la papila es un hallazgo frecuente. Se observa un deterioro gradual en el desempeño escolar.
2. Síndrome neurológico focal. Debido a la ubicación del tumor, los pacientes pueden experimentar ataxia motora (problemas dismétricos con tareas como la escritura manual) y ataxia vermiana (retro y antero pulsión del tronco).
3. Síndrome meníngeo. En fases finales de la hipertensión intracraneal puede acondicionarse un cuadro de meningismo.
4. Si el tumor se diseminó a la médula espinal, los síntomas son dolor de espalda, dificultad para caminar e incapacidad para controlar las funciones intestinales y de la vejiga.

## Complementarios

1. **Rx – Cráneo.** En los infantes se observan signos relacionados a la hipertensión endocraneana generada por la hidrocefalia como la macrocránea, excesiva apertura de las suturas y fontanelas e impresiones digitiformes.
2. **TC – Cráneo.** Lesión ocupativa a nivel de la línea media, en la zona vermiana, hiperdensa a la administración de sustancia contrastada con edema peritumoral de moderado a intenso, colapso del IV ventrículo e hidrocefalia concomitante.

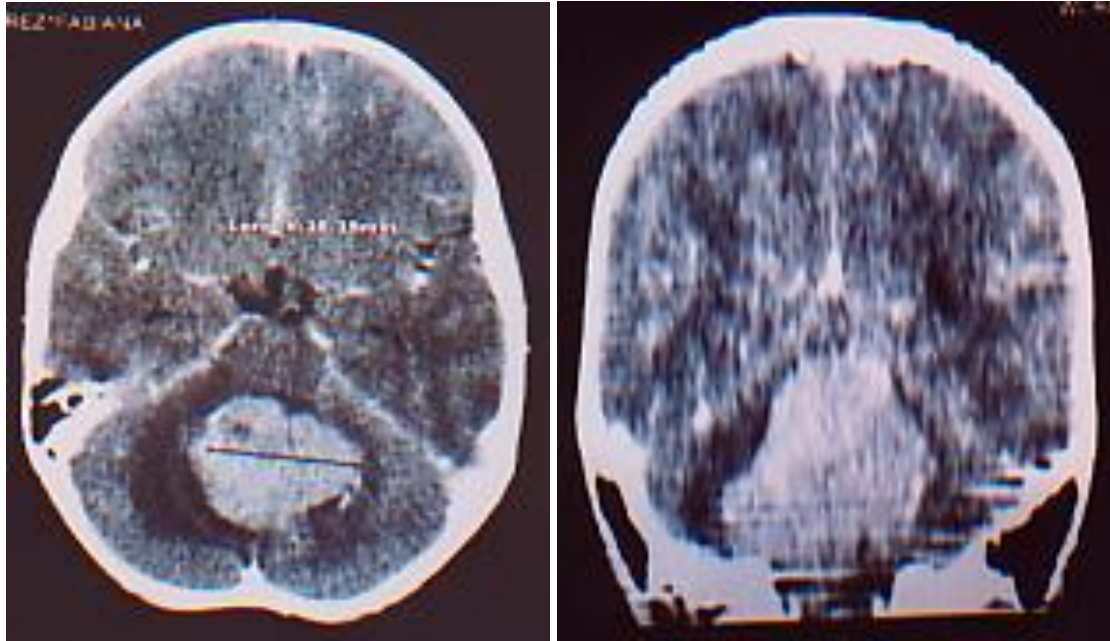


Fig. 1. TC-Cráneo (axial). Tumoración vermiana correspondiente a un meduloblastoma, en un infante de 5 años de edad. Fig. 2. TC-Cráneo (coronal). Asimetría tumoral con compromiso hemisférico cerebeloso bilateral (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

3. **RMN – Cerebral.** Evidencia una lesión tumoral en la línea media que involucra al vermis cerebeloso, es hipointenso (T1) y a la captación de la sustancia contrastada (T2) es hiperintenso y homogéneo en niños, pero heterogénea en los adultos. El edema cerebral y la hidrocefalia son hallazgos asociados.
4. **RMN – Espinal.** Indicada para el descarte de lesiones metastásicas a nivel del eje cerebroespinal (163).
5. **Estudio del LCR.** Puesto que la punción lumbar está contraindicada en los casos de hipertensión endocraneana, la muestra se toma en el acto quirúrgico mediante una punción ventricular para el estudio citológico correspondiente.

### Diagnóstico diferencial

1. Astrocitoma cerebelosos.
2. Glioblastoma multiforme.
3. Hemangioblastoma sólido.
4. Ependimoma.
5. Glioma del tallo cerebral.
6. Hematoma intraparenquimatoso.
7. Meningioma del agujero magno.
8. Metástasis.

### Tratamiento quirúrgico

El objetivo de la intervención quirúrgica, como en toda cirugía oncológica, consiste en extirpar la mayor cantidad de masa tumoral que sea posible (citorreducción), habiéndose reportado casos de extirpación completa, mediante una craneotomía de la fosa posterior en cualquiera de sus modalidades.

### **Tratamiento radiante**

Se ha convertido necesariamente en una opción de tratamiento en pacientes sometidos a cirugía o no. Si tomamos en cuenta que este tumor es altamente radiosensible, los pacientes deben ser beneficiarios de la radioterapia sobre el lecho tumoral y sobre el eje craneoespinal cuando existe la sospecha de diseminación regional.

Los pacientes cuyos tumores fueron extirpados por completo y que no se diseminaron, en la actualidad se tratan con dosis bajas de irradiación al cerebro y la médula espinal, para disminuir a largo plazo los efectos colaterales producidos por la radiación. Un estudio nacional demostró que el 80% de los niños tratados de esta forma sobrevivieron, aunque se requiere de más tiempo para observar si este enfoque reduce los efectos tardíos y mejora la calidad de vida. Posteriormente, los pacientes pueden ser tributarios de la quimioterapia

### **Tratamiento quimioterapéutico**

Los meduloblastomas son moderadamente quimiosensibles. Debido a los efectos colaterales cancerígenos que ocasiona la radiación, sobretodo en infantes menores de 3 años de edad, se plantea el uso de la quimioterapia, aunque los resultados aún no sean concluyentes.

### **Complicaciones**

1. Recidiva tumoral.
2. Hidrocefalia.
3. Metástasis intravisceral y regional.
4. Metástasis extraneurológica.
5. Estado vegetativo persistente.
6. Muerte.

### **Pronóstico**

En el mejor de los casos los índices de supervivencia oscilan entre el 45% y el 65%, aspirando un promedio de sobrevida de siete años (tras la radiación y resección total), pero si el tumor se diseminó a otras áreas del cerebro, médula espinal u órganos extraneurológicos, el caso es de muy alto riesgo, por lo que los pacientes son sometidos a dosis más altas de radioterapia antes de la quimioterapia (164).

## **CAPÍTULO XXXIV NEURINOMA DEL ACÚSTICO**

### **Historia**

El neurinoma del acústico fue descrito por primera vez por Sandifort en 1777. En 1903 el neurólogo Star, analizó una serie de 365 casos de tumores cerebrales, concluyendo que la ausencia de signos localizadores significaba que la lesión era inaccesible. Predijo que los tumores que asentaban una o dos pulgadas por debajo de la superficie cerebral podían ser alcanzados; no así los tumores del ángulo pontocerebeloso, considerando inútil llevar a cabo intervenciones en el cerebelo, dado que hasta el momento había nueve casos intervenidos sin éxito.

Harvey Cushing redujo la mortalidad de las neoformaciones en el ángulo pontocerebeloso de casi el 100% de sus predecesores a un 10%, aunque un alto porcentaje recidivaron ya que sólo hacía extirpación intracapsular. Dandy en 1922, efectuó extirpaciones completas, con un porcentaje tan bajo de mortalidad que ni en la actualidad ha sido superado.

Lars Leksell en 1969, fue el primero en intervenir un schwannoma vestibular por radiocirugía estereotáctica con el gamma knife, en el Hospital Karolinska, Estocolmo, Suecia.

### **Concepto**

El neurinoma del acústico es un tumor benigno raro, generalmente unilateral, situado en el ángulo pontocerebeloso, de crecimiento lento no invasivo, sino compresivo. Se origina a partir del VIII par craneal (rama vestibular), dentro del conducto auditivo interno y deriva de las células de Schwann (células formadoras de mielina en el sistema nervioso periférico). La presentación bilateral puede darse en los casos de NF II.

### **Sinonimia**

Neuroma bilateral del nervio acústico, fibroblastoma perineural, tumor del ángulo pontocerebeloso, tumor del VIII par craneal, schwannoma del nervio acústico, neurilenoma acústico y neurofibroma del nervio acústico.

## Etiología

Se origina con una frecuencia dos veces superior en la porción vestibular del VIII par craneal que en la porción auditiva. Los schwannomas pueden observarse también en el V y VII nervios craneales. La mayoría son esporádicos sin una etiología establecida, pero pueden presentarse en pacientes con antecedentes de radiación o en el contexto de algún síndrome hereditario, como la NF I, NF II o la schwannomatosis (165).

## Epidemiología

Representa del 8-10% y en otras series del 6,8-8% de todos los tumores intracraneales primarios, y el 75-80% de los tumores localizados en el ángulo pontocerebeloso (166,165), presentándose en pacientes con una edad promedio de 50 años, siendo más frecuente en la mujer.

El neurinoma del acústico se presenta en dos grupos diferentes de pacientes. El tumor unilateral ocurre esporádicamente en un paciente sin historia familiar de la enfermedad o asociado a otras enfermedades tumorales del sistema nervioso.

Los neurinomas bilaterales representan una forma hereditaria de schwannomas que se conocen como neurofibromatosis central o NF II. En este último grupo se observa que concomitan con tumores espinales (167).

## Patología

Macroscópicamente el tumor presenta una coloración amarillenta, el tamaño es variable desde milímetros hasta centímetros de diámetro, consistencia firme, generalmente bien encapsulados, ocasionalmente de superficie lobulada y quistes intratumorales excepcionalmente (166).

Microscópicamente se observa un tejido compacto, formado por células alargadas que se interpretan como células de Schwann (tipo A de Antoni) o bien un tejido laxo, casi siempre en áreas determinadas, que tiende a la degeneración mucinosa y la formación de microquistes (tipo B de Antoni) (36).

## Clasificación

1. Pequeño: menos de 1 cm. de diámetro.
2. Mediano: de 1 – 3 cm. de diámetro.
3. Grande: más de 3 cm. de diámetro.

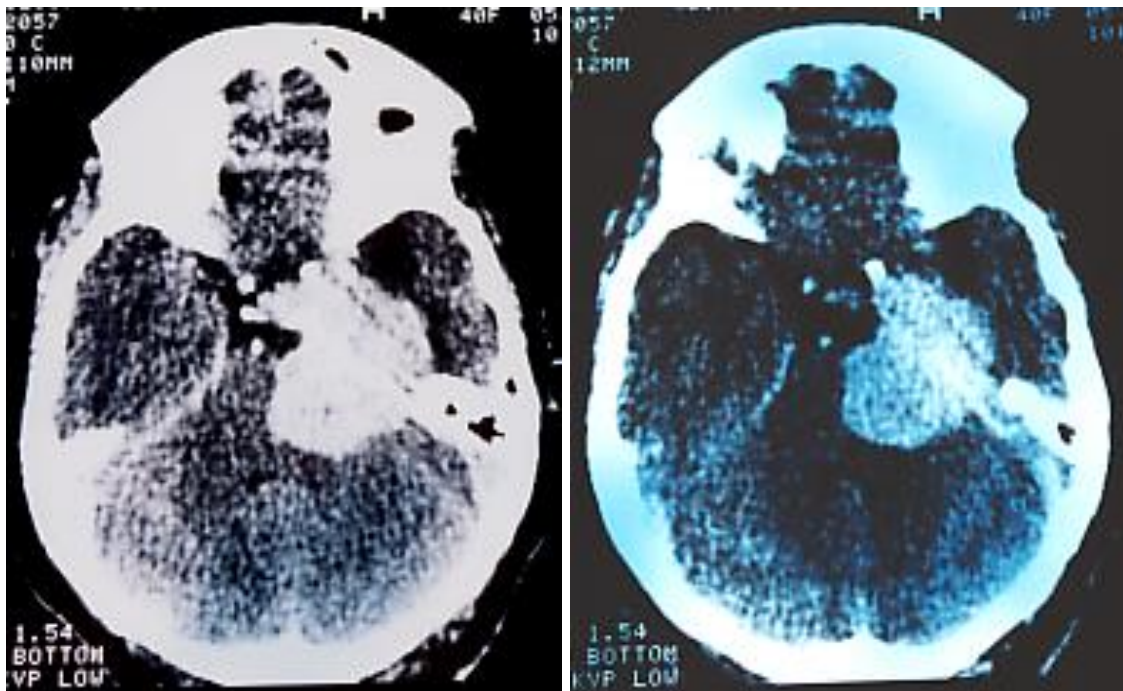
## Cuadro clínico

1. Puede o no existir antecedentes de neurofibromatosis.
2. Síndrome vertiginoso e hipoacúsico. La fase auditiva del tumor está dada por tinnitus que precede a la hipoacusia sensorial y el vértigo (lesión del VIII nervio craneal).
3. Síndrome de pares craneales. La hipoestesia facial homolateral (lesión del V nervio craneal), diplopía (lesión del VI nervio craneal), parálisis facial (lesión del VII par craneal) y la disgeusia (lesión del IX par craneal) son hallazgos frecuentes.
4. Síndrome de vías largas. El déficit piramidal (hemiparesia contralateral) y déficit de vías cerebelosas (ataxia homolateral) son un preámbulo a la hipertensión intracraneal.

5. Síndrome de hipertensión endocraneana. La cefalea, náuseas, vómitos y edema de la papila son consecuencias de la hidrocefalia instalada, aunque raramente se presenta hemorragia subaracnoidea.

### Complementarios

1. **TC – Cráneo.** Los schwannomas se refuerzan a la administración de contraste como masas hiperdensas y redondeadas, en el ángulo pontocerebeloso, homogéneas o heterogéneas cuando tienen componente quístico. La asimetría del conducto auditivo interno es otro hallazgo, cuando el tumor está situado intracanalicularmente. En casos de crecimiento tumoral se observa la amputación, destrucción o distorsión de la punta del poro acústico e hidrocefalia. En la TC el neurinoma es positivo en un 84%, pero existe un 15% de falsos negativos a considerar en su diagnóstico diferencial.



Fi. 1. y Fig. 2. Neurinoma del acústico gigante, situado a nivel del ángulo pontocerebeloso izquierdo (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

2. **RMN – Cerebral.** Detecta asimetrías en el conducto auditivo interno, con agrandamiento del afectado (2-3 mm. de diámetro). Cuando el tumor ha crecido la imagen usualmente es de forma redondeada u ovalada con su anclaje a nivel del mencionado conducto. Además, puede presentar diferente densidad intratumoral, aunque habitualmente es hipo o isointenso en T1. En T2 un pequeño porcentaje se reporta discretamente hiperintenso y otro heterogéneo por la presencia de quistes intratumorales (167). La existencia de hidrocefalia y las cisternas basales dilatadas, son otro hallazgo frecuente en etapas más avanzadas.
3. **Audiometría.** Revela una hipoacusia sensorineural, aunque en las primeras etapas puede ser normal debido a que el tumor se origina en la rama vestibular.
4. **Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral.** Determinan el estado de la vía auditiva y tienen como una de sus indicaciones la pesquisa de los tumores del conducto auditivo interno y del ángulo pontocerebeloso. Sus



indicaciones se extienden al diagnóstico topográfico de las hipoacusias neurosensoriales en general, los acúfenos, las disacusias, los trastornos equilibratorios, etc., con el objetivo de investigar si el origen de la lesión es la cóclea, el nervio auditivo o el tronco cerebral.

**5. Examen vestibular.** Hiporreflexia del lado afecto.

**Diagnóstico diferencial (168)**

- a. Meningioma del ángulo pontocerebeloso. El neurinoma no se ve sin contraste y es concéntrico al conducto auditivo interno, mientras que el meningioma se ve sin contraste y es excéntrico al conducto auditivo interno.
- b. Meningioma petroclival.
- c. Tumor del glomus yugular.
- d. Colesteatoma (epidermoide) del hueso temporal.
- e. Colesteatomas primarios. Se ubican en el espacio subaracnoideo y/o extradurales. Excéntricos al conducto auditivo interno. El contenido interior puede ser caseoso y en la TC ser hipodensos sin reforzarse con el contraste (avasculares).
- f. Schwannomas de otros pares craneales.
- g. Lipoma. Lesión hipodensa en los estudios de TC.
- h. Quiste aracnoideo. Tiende a ser grande y de baja densidad. No se refuerza con el contraste. En la RMN es hipointenso (T1) e hiperintenso en (T2).
- i. Hemangioma cavernoso.
- j. Granuloma.
- k. Metástasis.

**Tratamiento quirúrgico**

Resulta esencial la detección precoz de los neurinomas del acústico cuando la sordera es mínima y existe escasa dificultad motora facial, ya que el tumor se encuentra aún restringido al conducto auditivo y la intervención quirúrgica, menos lesiva, puede mantener intacta la audición. Los tumores pequeños se resecan con técnicas de microcirugía otoneurológica que conservan el nervio facial y mantienen la audición existente. Por el contrario, los tumores de mayor tamaño requieren una técnica más agresiva, que puede provocar frecuentes y distintas secuelas, por lo mismo que, su intervención constituye un patrimonio del neurocirujano.

Cuando el tumor concommita con hidrocefalia obstructiva, primero se opera ésta entidad con fines de resolver la hipertensión endocraneana y en otro momento, el ataque directo al tumor. Las vías que se utilizan con más frecuencia son las siguientes:

1. Vía subtemporal. Para pequeños tumores intracanaliculares, entrando por el techo del conducto auditivo interno a través del piso de la fosa temporal.
2. Vía translaberíntica. Llega al fondo del conducto auditivo atravesando el laberinto, tiene la ventaja de identificar el nervio facial en su segunda porción y la desventaja que destruye el laberinto con la irremediable pérdida de la audición.
3. Vía suboccipital transmeatal. Permite el abordaje del conducto auditivo interno y la extracción de neurinomas de todo tamaño. El monitoreo neurofisiológico asegura la identificación y conservación del facial y del auditivo con preservación de la audición. Esta vía neuroquirúrgica posibilita la eliminación de todo tipo de neurinomas sin comprometer el oído y sus estructuras.

### Tratamiento radiante

En algunos pacientes el crecimiento tumoral se detiene con el uso de terapia radiactiva o radiocirugía. Las indicaciones están sujetas al tamaño tumoral (mediano a pequeño), disminución del volumen después de la cirugía convencional, contraindicación médica (insuficiencia cardíaca, renal, etc.), edad del paciente y consentimiento informado.

### Tratamiento con radiocirugía (gamma knife)

El uso del bisturi láser a una dosis baja con 16-18 Gy reduce la morbilidad que antiguamente se presentaba como la neuropatía trigeminal (19-35%), parálisis facial (16-36%) e hipoacusia (56-76%). Las dosis dependen del volumen tumoral y características del paciente y la dosis mínima es de 7,5-15 Gy. Pese a estos avances aún se documentan la progresión tumoral, otros más optimistas describen un control del crecimiento tumoral en el 96% de los pacientes (169).

### Complicaciones

1. Recidiva tumoral.
2. Hidrocefalia pre quirúrgica.
3. Complicaciones post operatorias: sordera, ataxia cerebelosa, parálisis facial periférica, neuralgia o anestesia trigeminal, cefalea persistente y vértigo. La hidrocefalia, el hematoma e infarto cerebeloso, fístula de LCR (por la incisión o por el conducto auditivo), meningitis e infección de la herida.
4. Complicaciones de la postración: neumopatías hipostáticas, escaras, tromboflebitis e infección urinaria.
5. Muerte súbita.

### Pronóstico

La exéresis completa es curativa y asequible en tumores menores a 2 cm. La resección de tumores de más de 4 cm. tiene una morbilidad operatoria del 20% y es, con frecuencia, parcial. Las técnicas actuales conservan la función del VII par en un 80% de los pacientes, aunque es improbable la recuperación auditiva. En el post operatorio inmediato el paciente presenta inestabilidad en la marcha y vértigos que irán disminuyendo hasta desaparecer en pocos días, estos síntomas se agravan con los movimientos de la cabeza. Otros pacientes con acúfenos previos a la cirugía, permanecen o cambian de intensidad, en otros aparecen a partir de la intervención, que tienden a disminuir con el tiempo.

La lesión de pares craneales influye mucho en el pronóstico. En pacientes con pequeños neurinomas es posible conservar la audición, pero en tumores grandes generalmente la audición disminuye o se pierde en forma definitiva. No hay evidencias que, ante la exéresis de tumores pequeños o grandes, la audición haya experimentado una mejoría. El nervio facial es otro afectado produciendo una paresia o parálisis facial periférica, además afecta el gusto por tener a su cargo la inervación de los dos tercios anteriores de la lengua. Las causas de su lesión son los cambios originados por la alteración de la microcirculación que comparten ambos nervios con el tumor y los efectos de los microtraumas a que están sometidos en el momento de la exéresis.

## CAPÍTULO XXXV TUMORES DE LA REGIÓN PINEAL

### Historia

Mucho tiempo permaneció la duda histológica entre el tumor propiamente dicho de la glándula pineal y los derivados de la región pineal. En 1944 Russell y en 1947 Friedman, confirman la semejanza entre gran parte de los tumores de la región pineal con las neoplasias del ovario y testículos, y proponen el término de germinomas. A partir de entonces, quedan separados las neoplasias propiamente pineales y los tumores relacionados con las células germinales.

### Concepto

Los tumores pineales y los de la región pineal son neoplasias de diferente origen histológico, caracterizados por presentar escasa sintomatología común en su inicio y ser de una exéresis difícil, por su localización profunda y sus relaciones con el tallo cerebral y el sistema ventricular.

### Etiología

Los factores asociados que provocan la neoplasia, en este tipo y en otros, son los mismos que se describen para los otros tumores, sin llegar a una plena identificación de la causa real.

### Epidemiología

La incidencia de estos tumores es muy baja. Así, los pineocitomas tienen una incidencia que oscila entre 0,1-0,16% y los pineoblastomas entre 0,08-0,23%. Los germinomas oscilan entre 0,3-0,5%.

La edad de presentación de estos tumores se circunscribe al adolescente (pineoblastoma) y al adulto joven (pineocitoma). El sexo demuestra una discreta preferencia masculina, en una relación 2/1 con respecto al femenino.

## Patología

Macroscópicamente los tumores primarios de la glándula pineal pueden alcanzar diámetros mayores de 2 cm., son de color rojizo o incluso presentan hemorragia en su interior y morfológicamente pueden ser abollonadas o infiltrantes. Los tumores germinales se presentan en la región pineal, pero también en el área suprasellar y en el III ventrículo, y con frecuencia aparecen combinados. Tanto los tumores de pineales, como los de la región pineal, pueden extenderse en tres direcciones: hacia adelante (ocupando la parte posterior del III ventrículo y obstruyendo la región anterior del acueducto del Silvio, ventrículos laterales, hipotálamo y el quiasma); hacia abajo (infiltrando la lámina cuadrigémina, colapsando la región anterior y media del acueducto de Silvio, y el IV ventrículo); y hacia atrás (afectando a los pedúnculos cerebelosos superiores e infiltrando ocasionalmente el vermis cerebeloso). La vía de extensión puede ser por las cavidades ventriculares o a través del LCR.

Microscópicamente estos tumores pueden ser clasificados como:

1. Tumores de células parenquimatosas (neurales primarios): pinealomas (pineocitoma y pineoblastoma).
2. Tumores de células germinales (secundarios): germinoma, teratoma, coriocarcinoma y carcinoma embrionario.

## Cuadro clínico

1. Síndrome de Parinaud. Imposibilidad de la mirada vertical hacia arriba.
2. Síndrome de hipertensión endocraneana. La cefalea, el vómito, el edema papilar y los trastornos en la esfera psíquica son manifestaciones atribuibles a la hidrocefalia.
3. Síndrome del tallo cerebral. La ataxia de la marcha por lesión mesencefálica y la toma de algunos pares craneales son frecuentes.
4. Síndrome hormonal. Aparición de precocidad sexual en los varones en los tumores parenquimatosos primarios.

## Complementarios

1. **TC-Cráneo.** Identifica una lesión tumoral de densidad mixta a predominio hiperdenso a la administración de contraste, originada en el dorso del mesocéfalo con crecimiento hacia arriba, abajo y detrás. La invasión ventricular (III y IV ventrículos) y meníngea, así como la hidrocefalia triventricular, se pueden identificar en este estudio.

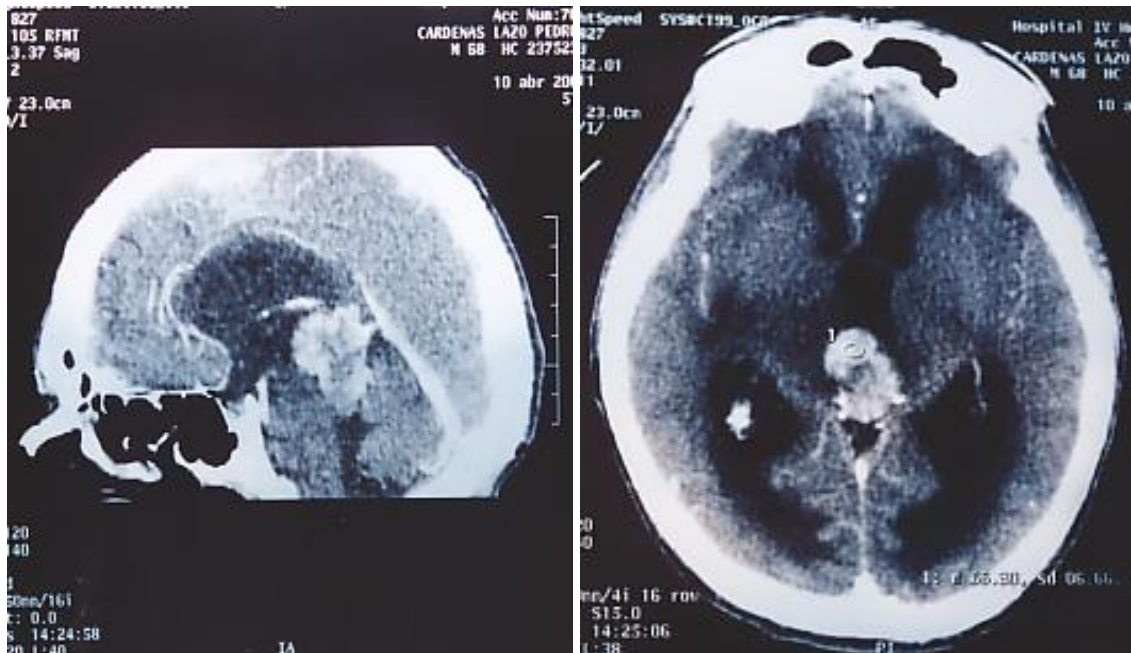


Fig. 1. TC-Cráneo (sagital) contrastada. Pinealoma. Fig. 2. TC-Cráneo (axial) contrastada. El tumor ha condicionado una hidrocefalia al invadir la región posterior del III ventrículo y parte superior del IV ventrículo (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

2. **RMN-Cerebral.** Estudio cualitativamente superior que permite identificar el grado real de la extensión tumoral, además de visualizar los mismos hallazgos en el estudio tomográfico. Puede identificar las invasiones metastásicas intracraneales.
3. **RMN-Columna vertebral.** Su indicación se justifica para descartar la invasión espinal metastásica.
4. **Biopsia estereotáctica.** Indicada para identificar a plenitud la naturaleza tumoral.

### Diagnóstico diferencial

1. Gliomas.
2. Quistes (dermoides y epidermoides).
3. Meningiomas.
4. Tumores del III ventrículo.
5. Metástasis.

### Tratamiento quirúrgico

Si existe la instalación de la hidrocefalia en el curso del desarrollo tumoral, deberá atenderse primero ésta, mediante derivación ventrículo peritoneal, para luego proceder a la exéresis tumoral directa.

Se han utilizado muchos abordajes hacia la región pineal, pero ninguno ha logrado satisfacer las expectativas por su localización complicada y sus extensiones, y es por lo mismo que se prefiere combinar entre los distintos abordajes de la fosa posterior.

La neuroendoscopia ha brindado una gran expectativa en la resección de estos tumores, aunque aún no se tienen estadísticas uniformes en cuanto a su eficacia.

### **Tratamiento radiante**

Se ha demostrado la radiosensibilidad de los tumores germinales, indicándose una dosis de 25-30 Gy, pudiéndose asociar a la quimioterapia. Esta radiación puede extenderse a la región espinal, cuando se demuestre su extensión, mas no como profilaxis (170).

### **Complicaciones**

1. Hidrocefalia triventricular.
2. Recidiva tumoral.
3. Necrosis post radiación.
4. Metástasis.
5. Muerte súbita.

### **Pronóstico**

Su pronóstico no es bueno cuando existan signos de invasión hipotalámica, quiasmática, integridad de los ventrículos o metástasis. El pineoblastoma es una neoplasia muy agresiva; invade rápidamente los tejidos subyacentes, pero rara vez presenta metástasis extracraneales (171), sin embargo, los germinomas tienen mejor pronóstico, así la resección amplia y oportuna del teratoma bien diferenciado, puede significar la cura total.



## **CAPÍTULO XXXVI EPENDIMOMA DEL IV VENTRICULO**

### **Concepto**

El endimoma del IV ventrículo es un tumor de la fosa posterior, cuyas características principales son la presentación en edad temprana de la vida, capacidad metastásica tardía y su potencialidad de recurrencia una vez extirpado.

### **Etiología**

Al igual que los demás endinomas, éste se origina en las células del revestimiento endimario del IV ventrículo o a partir de los nidos de células endimarias desplazadas de su localización habitual.

### **Epidemiología**

Los endimomas intracraneales constituyen el 3-5% de los tumores intracraneales (gliomas) (172,173). La edad media de presentación es de 20 años, con discreto predominio en varones.

Los 2/3 de los endimomas son infratentoriales y se sitúan predilectamente a nivel del IV ventrículo. En los niños suelen ser infratentoriales con más frecuencia y en jóvenes suelen ser mixtos (infra o supratentorial).

### **Patología**

Estos tumores crecen hacia la luz del IV ventrículo y se derivan de las células endimarias. Según los estudios tomográfico y anatomopatológicos se han identificado la presencia de calcificaciones intratumorales.

En estos tumores, el canal espinal es una potencial vía de diseminación tumoral, utilizando como vehículo el LCR. Las células exfoliadas, espontánea o post quirúrgicamente, son transportadas secundariamente por el LCR, especialmente hacia las cisternas basales y la cola de caballo, donde se implantan ayudadas por la gravedad. Estos casos se diagnostican, incluso a varios años de la cirugía inicial.

### Cuadro clínico

1. Síndrome de hipertensión endocraneana. La evolución tumoral desde su inicio hasta los primeros síntomas puede ser entre 1-15 años, debido a su situación intraventricular que los hace silentes por mucho tiempo hasta que provoquen este síndrome por hidrocefalia. La cefalea, papiledema, los vómitos y el papiledema, se observan en el 80%, 90%, 75%, respectivamente.
2. Síndrome deficitario motor y sensitivo. Los síntomas pueden iniciarse por lesión de las vías largas piramidales (hemiparesia, cuadriparesia, hiperreflexia osteotendinosa, Babinski, etc.), espinotalámicas (hipoestésias o anestésias) o cerebelosas (ataxia, vértigo, nistagmo vertical u horizontal).
3. Síndrome de pares craneales. Es frecuente que el paciente refiera diplopía, parálisis facial periférica y vértigo asociado a tinnitus por lesión del VI, VII y VIII nervios, respectivamente.

### Complementarios

5. **Rx-Cráneo.** En el 20% de los casos se observan los signos clásicos de la hipertensión endocraneana asociados a calcificación tumoral.
6. **TC-Cráneo.** Imagen tumoral en la línea media y anterior de la fosa posterior, con límites relativamente homogéneos y estructura no homogénea en su interior, se realzan a la administración de contraste y puede producir edema en las paredes ventriculares donde se asientan. La hidrocefalia triventricular no comunicante es un hallazgo frecuente.
7. **RMN-Cerebral.** El tumor se observa hipointenso, en T1 heterogéneo y en T2 hiperintenso. Ocupa la línea media a nivel del IV ventrículo y a menudo se extiende por debajo, hacia la cisterna magna. Pueden encontrarse metástasis difusas o nodulares sobre la superficie de la corteza cerebral.

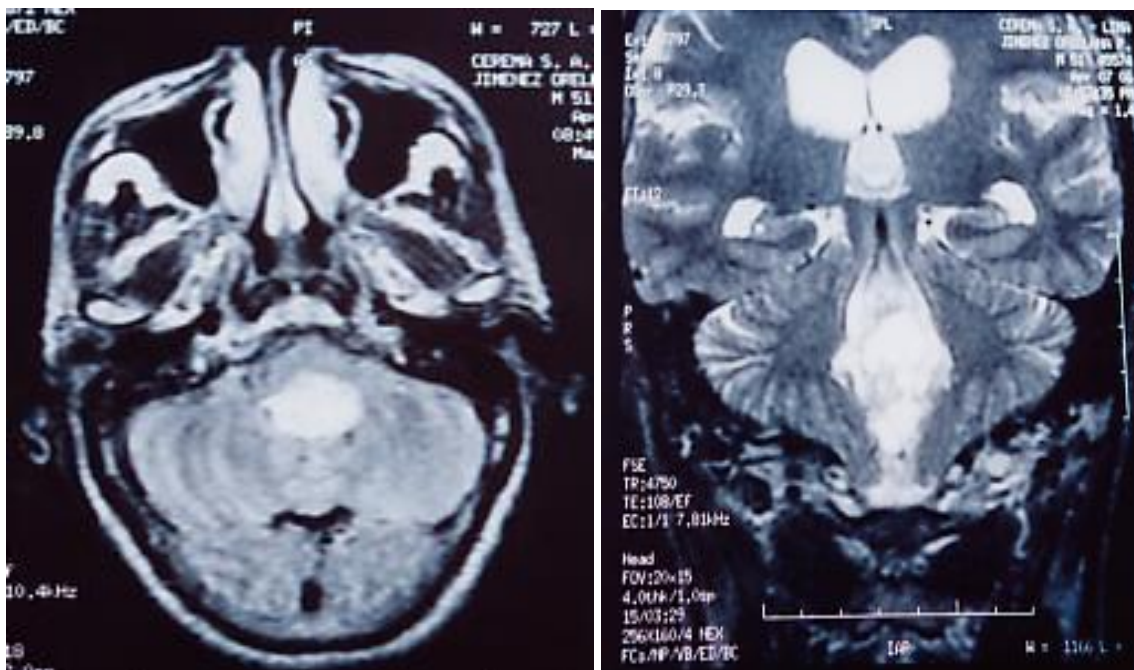


Fig. 1. RMN-Cerebral (sagital T1). Imagen hiperintensa a nivel del IV ventrículo. Fig. 2. RMN-Cerebral (coronal T2). El estudio anatomopatológico informó ependimoma del IV ventrículo (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

8. **RMN-Columna vertebral.** Se indica ante la duda y la posibilidad de la existencia de metástasis espinal.
9. **Examen del LCR.** La muestra debe obtenerse inmediatamente después de la punción ventricular en el proceso de la derivación ventrículo peritoneal. No siempre existe positividad del LCR y ello no niega la lesión.

### Diagnóstico diferencial

6. Astrocitoma cerebeloso.
7. Glioblastoma multiforme cerebeloso.
8. Meduloblastoma.
9. Meningioma del agujero magno.
10. Metástasis.

### Tratamiento quirúrgico

Como en toda lesión de la fosa posterior, que haya conllevado a una hidrocefalia pre operatoria, se procede a la derivación ventrículo peritoneal de la misma, antes de la exéresis tumoral.

Una vez derivado, se realiza una craneotomía de la fosa posterior que permita el abordaje del IV ventrículo en su integridad y la exéresis tumoral respectiva.

### Tratamiento radiante

El fin de la radioterapia es erradicar las células tumorales y su reproducción, contenidos en el LCR, para prevenir una metástasis subaracnoidea. La radioterapia se orienta para el control local, especialmente en el ependimoma de grado II, eliminando el riesgo de recurrencia. Este tratamiento puede coadyuvarse con la quimioterapia, mostrando mayores porcentajes en la expectativa de vida.

### Complicaciones

1. Hidrocefalia pre y post quirúrgica.
2. Diseminación al raquis espinal a través del LCR. Esta diseminación puede ocurrir en pocos años seguidos del diagnóstico inicial (174).
3. Infiltración parenquimatosa cerebelosa.
4. Recurrencia. Se reporta la recurrencia tardía hasta en 12 años (175).
5. Metástasis regional tardía (médula espinal o cola de caballo).
6. Fístula de LCR.
7. Infección de la herida quirúrgica.
8. Muerte súbita.
9. Complicaciones propias de la postración (neumopatía inflamatoria, infección urinaria, escaras, flebitis, etc.).

### Pronóstico

Los factores pronósticos constituyen la extensión tumoral, el grado de exéresis quirúrgica, edad del paciente, localización tumoral, composición histológica y la efectividad demostrada de la terapia coadyuvante. La diseminación del tumor después de una remoción quirúrgica resulta impredecible, se presenta hasta en varios años.

## **CAPÍTULO XXXVII TUMORES CRANEOFACIALES**

### **Concepto**

Los tumores craneofaciales en su evolución involucran estructuras del cráneo, encéfalo y el macizo facial. La importancia de su estudio en neurocirugía radica en conocer que determinadas neoplasias y lesiones pseudotumorales (congénitas, vasculares y endocrinas), que afectan la zona maxilar, nasal y orofaríngea, constituyen una fuente potencial de problemas para la base craneal. Secundariamente, el neurocirujano precisará con mayor detalle la relación de causa-efecto en los síndromes neurológicos y obtendrá elementos que le permitan una preparación quirúrgica en la ejecución de cirugías complejas y multidisciplinarias.

### **Etiología**

En neurocirugía, los tumores que involucran el espacio craneofacial generalmente, responden a una metástasis regional o por continuidad anatómica, procedentes de las cavidades nasal u orofaríngea. El sentido de la extensión tumoral frecuentemente procede de las mencionadas cavidades hacia la cavidad intracraneal, siendo menos frecuente el sentido inverso.

La cavidad nasal está en relación anatómica con la base craneal anterior, es frecuente su invasión y compromiso secundario de las órbitas, nervios olfatorios y parénquima cerebral frontobasal. El carcinoma escamoso del etmoide constituye el ejemplo clásico.

La orofaringe es una región relacionada anatómicamente con los cuatro últimos pares craneales, la carótida interna y la yugular, facilitando la invasión perineural y hacia la base craneal media o la fosa posterior. El carcinoma de la orofaringe es el tumor que con mayor frecuencia compromete la base craneal y estructuras inmersas en ella.

En la génesis de ambos tumores se plantean la concurrencia de múltiples factores hereditarios y genéticos que predisponen al incremento de la tasa del carcinoma nasofaríngeo, dentro de los que se destaca la delección numérica de cromosomas, mutaciones y tipos específicos de HLA, así como la infección por virus Epstein-Barr.

## Epidemiología

El carcinoma escamoso en los senos paranasales (78%) y la órbita (14,6%) son las variedades histológicas más frecuentes y el 63.4% de los pacientes son varones, con una edad promedio de 57 años.

El carcinoma de la nasofaringe presenta una incidencia máxima entre los 60-80 años, apareciendo el segundo pico en pacientes menores de 30 años donde se diagnostica el 5-12% de los casos. En la población pediátrica el 70% se presenta entre los 10-15 años (176-178).

En cuanto a la prevalencia por sexo, existe una relación 2/1 de varones sobre las mujeres. Es una enfermedad infrecuente en el mundo occidental, de distribución mundial y tiene una incidencia significativa en el sudeste asiático, siendo China el país con más casos reportados, seguido por Malasia y niños afroamericanos. La incidencia es 1/100000 en los caucásicos, alcanzando en la población asiática tasas de incidencia de hasta 20/100000 (179,180).

En cualquier caso, por encima de los 50 años de edad, cualquier tumoración que afecte la bóveda craneal debe llevar de entrada la sospecha inicial de metástasis, a no ser que su naturaleza benigna sea evidente (37).

## Patología

La histología ha demostrado lesiones benignas a nivel de la base craneal como la displasia fibrosa (capítulo V), neurofibroma, osteoma, condroma, malformaciones vasculares, papiloma invertido y tumores embriogénicos no malignos.

Dentro de los tumores malignos de la base craneal tenemos al carcinoma escamoso, carcinoma basocelular, neurofibrosarcoma, hemangiopericitoma, adenocarcinoma, melanoma maligno, carcinoma anaplásico, retinoblastoma, carcinoma de células de Merkel, meningioma, sarcoma osteogénico, condrosarcoma, liposarcoma, angiosarcoma y rhabdomyosarcoma (181-183).

## Clasificación

**Tumores de la región anterior.** Lesiones de la línea media: encefalocelos congénitas, fisuras craneofaciales o tumores (hipofisarios, craneofaringiomas, neuroblastoma, tumor del nervio oftálmico, etc.). Lesiones paramediales: tumores orbitarios y extensiones regionales de tumores de senos paranasales y otros tumores.

**Tumores de la región lateral.** Envuelven la fosa infratemporal, conducto auditivo, tumores del glomus yugular, lesiones petrosas y la región sellar y parasellar (tumores hipofisarios, carcinomas nasofaríngeos, etc.). En esta zona se incluyen lesiones transtemporales como los meningiomas del ala de esfenoides.

**Tumores de la región posterior.** Envuelven el ángulo pontocerebeloso; encontramos lesiones de la unión craneocervical, meningiomas de la fosa posterior y neurinomas del acústico. Es vía de acceso para la cirugía descompresiva de nervios craneales (V y VII).

## Cuadro clínico

Una de las razones que explican el pronóstico malo de esta entidad es su diagnóstico tardío, pues en más del 90% de los casos, se diagnostican cuando han rebasado los

límites de la cavidad originaria, es decir, cuando existe una metástasis por lo menos a nivel regional, pudiendo manifestarse con cualquiera de estos síndromes:

1. Síndrome tumoral. Se observa una masa tumoral en el área craneofacial. La proptosis y la protrusión tumoral hacia la fosa nasal, la órbita o la cavidad orofaríngea son los casos más frecuentes, conllevando al estrabismo, la ceguera y la disfonía con interferencia en la respiración nasal con sensación de ahogo, respectivamente. La cefalea, la epistaxis y la linfadenopatía regional pueden ser parte del cortejo sintomático.
2. Síndrome de pares craneales. Los nervios craneales más afectados, en dependencia del área lesionada, son el olfatorio (anosmia), óptico (disminución de la agudeza visual), abductor (diplopía), trigémino (neuralgia), facial (espasmo hemifacial y parálisis) y el vestibulococlear (vértigo y sordera).
3. Síndrome convulsivo. Las lesiones en la base craneal anterior y región infratemporal pueden conllevar a una crisis convulsiva generalizada.



Fig. 1. Tumor craneofacial. Obsérvese la deformación y protrusión tumoral a través de la fosa nasal derecha, el estrabismo ocular y la actitud de respiración bucal (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

### Complementarios

1. **TC – Cráneo.** El estudio en mención detecta la lesión en la interfase craneofacial de la región anterior, posterior o lateral. Habitualmente el tumor es hipodenso, aunque esto es relativo pues está sujeto a la naturaleza del mismo, puede comportarse isodenso, hiperdenso o mixto. El corte sagital permite evidenciar el diámetro de la lesión, la permeabilidad de la vía respiratoria, el estado de conservación o destrucción de la estructura nasal y orbitaria, y el grado de invasión al recinto intracraneal con sus consecuencias compresivas o infiltrativas sobre la estructura cerebral. Algunos tumores vascularizados presentan cambios en su densidad tras la administración de contraste.



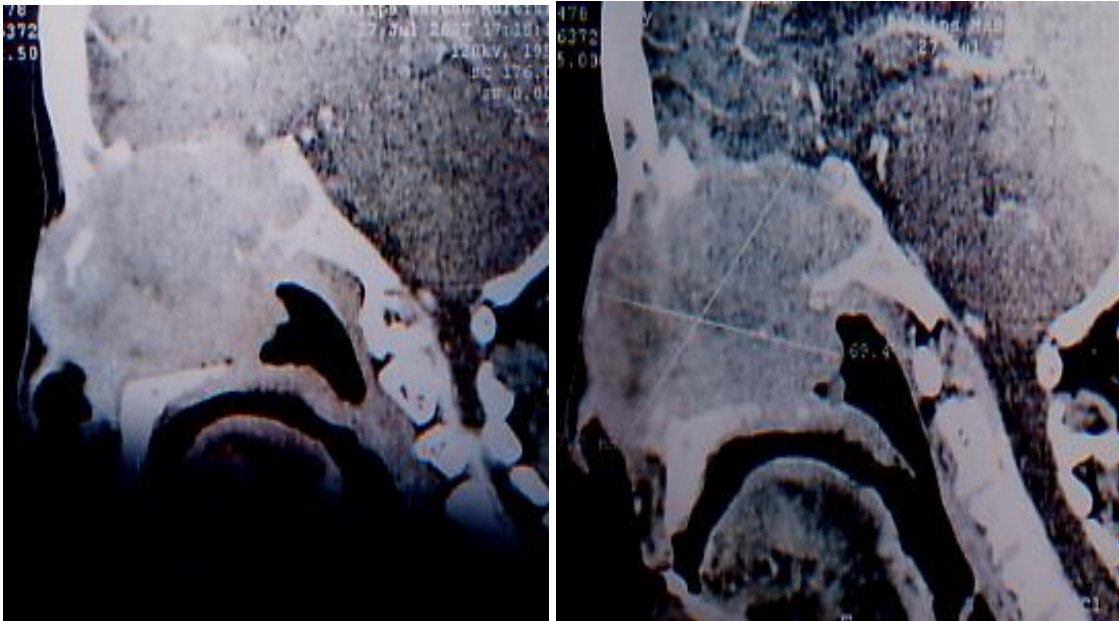


Fig. 1. TC-Cráneo simple. Carcinoma escamoso del etmoide con invasión a la cavidad nasal e intracraneal anterior. Fig 2. TC-Cráneo contrastada. Escasa vascularización tumoral. (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo-Perú).

2. **RMN – Cerebral y de macizo facial.** Permite la identificación tumoral en la interfase cráneo-facial, pudiendo sugerir la naturaleza del mismo. Tiene la ventaja adicional de identificar y delimitar las estructuras comprometidas (vasculares, óseas, neurológicas, respiratorias, etc.), permitiendo un mejor abordaje quirúrgico.
3. **Biopsia preoperatoria.** Determina la naturaleza histológica de la lesión tumoral y la susceptibilidad a determinado tratamiento.
4. **Nasoendoscopia.** Indicado para los tumores que involucran las vías respiratorias como las fosas nasales, nasofaringe, orofaringe y cuerdas vocales, permite ver el grado de compromiso en la permeabilidad aérea y la toma de biopsia.
5. **Arteriografía.** Precisa la naturaleza vascular del tumor o sus relaciones con los grandes vasos, permite planificar una embolización preoperatoria si fuera necesario.

### Diagnóstico diferencial

1. Meningiomas de la base craneal (surco olfatorio, ala esfenoidal, clival, petroclival, ángulo pontocerebeloso, etc.).
2. Tumores orbitarios (Benignos: glioma, meningioma, hemangioma, tumores de glándula lacrimal. Malignos: linfoma, linfosarcoma, rhabdomyosarcoma, etc.).
3. Tumores de senos paranasales (células escamosas, tumores de glándulas salivales, linfomas, melanomas malignos, condrosarcoma, osteosarcoma y sarcoma de Ewing).
4. Tumor orofaríngeo (carcinoma orofaríngeo).
5. Pseudotumor orbitario.
6. Orbitopatía en la enfermedad tiroidea.
7. Metástasis sistémica.

### Tratamiento médico

El tratamiento incluye la terapia analgésica, antibiótica, esteroidea y anticonvulsivante, en dependencia de cada caso, según su requerimiento. La profilaxis antibiótica es necesaria pues la meningitis bacteriana es una complicación frecuente en los tumores que involucran estructuras sépticas (senos paranasales) y se abren paso al recinto intracraneal. En la etapa post quirúrgica, la antibioticoterapia es una obligación.

### Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico es individualizado atendiendo a cada tipo de paciente según la extensión tumoral, naturaleza neoplásica y técnica quirúrgica familiarizada al cirujano. Aproximadamente el 20% de los pacientes antes de someterlo al tratamiento quirúrgico definitivo, se les realiza traqueostomía que garantice una vía respiratoria adecuada en el pre, trans y post operatorio. En este tipo de cirugía es indispensable, además del neurocirujano, la competencia del cirujano plástico, maxilofacial y el otorrinolaringólogo.

La elección del abordaje quirúrgico está en dependencia de la localización tumoral. Para las lesiones anteriores se practican los abordajes extracraneales, transcraneal y combinados. Se conocen el abordaje extracraneal (fronto-orbitaria, maxilar y subciliar), el abordaje bicoronal y frontoorbitario unilateral. En todos estos casos se realiza una craneotomía, seguido de apertura dural, ligadura del seno sagital anterior, protección de los lóbulos frontales y exposición del componente intradural del tumor, aislándolo y resecándolo. El abordaje combinado intra-extra craneal permite una visualización y exéresis exitosa de la lesión, se empieza preferentemente por el componente intracraneal y en una segunda fase por el componente extracraneal. El área de resección facial incluye la etmoidectomía (60.9%), etmoido-esfenoidectomía (24.3%), maxilectomía unilateral (39%) y orbitotomía (14.6%) (184).

Para los tumores situados en la región lateral se elige la craneotomía temporal, subtemporal, frontolateral, translaberíntica, transmeatal, etc., seguida de la disección tumoral similar a la anterior. Los tumores de la región posterior pueden ser tributarios de la craneotomía transoral o de los abordajes de la fosa posterior lateral o medial en dependencia de su localización.

### Complicaciones

1. Complicaciones neurológicas: hematoma epidural agudo, neumoencéfalo, meningitis, epilepsia, lesión de nervios craneales con diplopía transitoria o permanente.
2. Complicaciones locales: fístula de LCR, infección de la herida quirúrgica, recidiva tumoral, defecto cutáneo, necrosis segmentaria del colgajo y más raramente osteomielitis.
3. Complicaciones sistémicas: obstrucción e infección respiratoria y shock séptico asociados a mortalidad global.

### Pronóstico

Habitualmente estos tumores se diagnostican en fases avanzadas y los porcentajes de curación no sobrepasan en el mejor de los casos el 50%. La diseminación metastásica regional o a distancia es rara y la mortalidad de los pacientes está dada por la extensión tumoral hacia áreas vitales cerebrales o la recidiva local. A pesar de los avances en este campo y la competencia multidisciplinaria, los tumores craneofaciales constituyen uno de los retos más grandes para el neurocirujano, cuyo éxito depende

de la exéresis tumoral total, la interrelación multidisciplinaria y evitar las complicaciones infecciosas, que son la principal causa de morbimortalidad.

## CAPÍTULO XXXVIII METÁSTASIS CEREBRAL

### Concepto

Puede entenderse como metástasis a la siembra a distancia de un tumor originado en un tejido o sistema que, posteriormente, hace su presencia en otro sistema de la economía. Las metástasis indican indiscutiblemente que un tumor es maligno, porque una neoplasia benigna nunca metastatiza. Las metástasis en el SNC son tan frecuentes que constituyen alrededor del 20-50% de los tumores intracraneales y en varias ocasiones son el debut de una enfermedad tumoral oculta a otro nivel.

### Etiología

En varias ocasiones se intervienen tumores del sistema nervioso con la certeza de que se trata de un tumor primario, pero luego surge la sorpresa cuando el estudio anatomopatológico revela una metástasis y es más aún la sorpresa cuando no se puede determinar la neoplasia primaria, la misma que puede permanecer silente hasta la muerte del paciente, quien fallece por la complicación metastásica y no por el tumor primario. Es a todo esto, que, con gran justicia, Morris y Schoene, llamarían una desilusión para el neurocirujano.

Las hipótesis sobre el origen de las metástasis se describen originariamente por Pager en 1889, quien planteó que la distribución tumoral es explicable sobre la base de un microambiente, en ciertos órganos, predispuesto a la siembra tumoral. Por el contrario, Swing propuso una teoría mecánica que explica que la distribución tumoral metastásica se basa enteramente en el patrón vascular (157), por ello se presentan metástasis simultáneas en varios órganos.

Todos los cánceres, con pocas excepciones, tienen la potencialidad de propagarse al cerebro, pero algunos tumores primarios muestran mayor tendencia a este comportamiento, por ejemplo, el carcinoma broncogénico, mamario (185,186) y el melanoma maligno. A esto han contribuido los estudios de Janisch y Schreiber, quienes han coincidido y demostrado en más de una ocasión (1996, 1978 y 1990), que el 87% de las metástasis cerebrales se originan solamente a partir de cinco órganos, en el siguiente orden de frecuencia: pulmón, mama, tracto digestivo, melanoma y riñón (78).

Otros autores han manifestado el orden y la frecuencia siguiente con respecto a las metástasis: carcinoma de pulmón (18-64%), carcinoma de mama (2-21%), carcinoma de células renales (7%), neoplasias de origen gastrointestinal (2-4%) y de melanoma (3-16%), así como aquellas con origen desconocido (10%) (157,185,187).

Desde el punto de vista anatomotopográfico, las metástasis afectan el cráneo, la duramadre, los espacios subaracnoideos (carcinomatosis meníngea) y el parénquima cerebral propiamente dicho, las mismas que pueden ser únicas o múltiples.

La incidencia de metástasis intracraneal de próstata es del 3% y se limitan en algunas series a estructuras extracerebrales (meninges), siendo raras a nivel intraparenquimatoso. Lo mismo ocurre con las procedentes de cráneo (la duramadre es una barrera eficaz contra la invasión), ovario y la enfermedad de Hodgking (157,188).

### **Epidemiología**

La metástasis cerebral constituye el tumor intracraneal más frecuente, ha aumentado su incidencia en estos últimos años como consecuencia del alargamiento del promedio de vida y la mejora de los tratamientos antitumorales (78,189). Un tercio de los pacientes con cáncer sistémico, sometidos a necropsia, presentan complicaciones metastásicas, infecciosas o vasculares que afectan al SNC (190), siendo una de las causas principales de mortalidad. La incidencia anual de metástasis cerebrales en los EE UU supera los 100000 casos, comparados con solo 17000 para los tumores primarios (157). Otros estudios señalan que sólo el 15-20% presentan metástasis intracraneales en la necropsia (185).

Entre el 20-40% de los pacientes con cáncer presentan metástasis cerebral, las cuales causan el síntoma inicial de la enfermedad en el 15% de los enfermos. Las metástasis cerebrales comprenden alrededor del 50% de los tumores cerebrales, siendo los más frecuentes en el adulto. La frecuencia es muy baja en la infancia y aumenta a partir de la quinta década de la vida (185).

En nuestro centro hospitalario (Hospital IV Huancayo – EsSalud), el tumor intracraneal que se opera con más frecuencia es la metástasis cerebral y el tumor primario más intervenido es el glioblastoma multiforme, corroborando lo anteriormente planteado por varias series y autores.

El 80% de las lesiones metastásicas son supratentoriales y el 20% infratentoriales (por razones aún desconocidas el tumor pélvico puede metastizar a la fosa posterior). Aproximadamente el 50% de las lesiones cerebrales son múltiples (157) y en la mayoría de los casos, cuando se diagnostica una metástasis a nivel de la fosa posterior, puede tenerse la certeza de que el espacio supratentorial, ya se encuentra colonizado.

Existen factores que atentan contra las verdaderas cifras de incidencia metastásica, como, por ejemplo, en la gran mayoría de los pacientes que fallecen por neoplasias extracraneales no se realiza la necropsia intracraneal, no se necropsia el estuche raquimedular, existen fallos técnicos en el proceder, los familiares no aceptan la necropsia por la baja cultura sanitaria y finalmente los costos que implica el proceder tiene que asumirlo el doliente en la mayoría de los casos.

## Patología

El estudio anatomopatológico es clave para el diagnóstico, de gran responsabilidad médica, pues sus resultados permiten tomar la conducta terapéutica definitiva. Un fallo en el diagnóstico o un informe impreciso equivaldría a una cirugía mal ejecutada.

Macroscópicamente las metástasis cerebrales suelen ser nódulos pequeños, bien delimitados y firmes, de uno o varios centímetros de diámetro, separados netamente del parénquima cerebral subyacente, la regla son las siembras múltiples, pero a veces es un nódulo único que se encuentra con mayor frecuencia en la interfase de la sustancia gris y la blanca. A lo largo del crecimiento del nódulo, se va rechazando el parénquima circundante, y por lo tanto, el sistema vascular, quedando el centro con un aporte cada vez menor de oxígeno, conllevando a zonas necróticas, hemorrágicas o ambas cosas (lo cual remeda un glioma maligno), quedando un margen periférico de tejido tumoral que se evidencia en estudios imagenológicos.

Microscópicamente estas lesiones recuerdan la arquitectura y citología de la neoplasia primaria, siguen el patrón histológico y en la mayoría de los casos fáciles de distinguir de los tumores primarios, aunque en algunos casos puede añadirse un factor de dediferenciación notable (78,185,186). En casos poco frecuentes, las metástasis invaden las meninges y el espacio subaracnoideo recordando una meningitis; así el carcinoma de mama, las leucemias, los linfomas, el carcinoma pulmonar y el melanoma maligno, son tumores que tienden a producir carcinomatosis meníngea (185). Dentro de algunas rarezas se han reportado metástasis dentro de un tumor intracraneal primario (78).

Las metástasis cerebrales se dividen en cuatro grupos (78):

1. Solitarias. Se diagnostica la lesión cerebral sin compromiso del resto del organismo.
2. Singulares. Se diagnostica la metástasis cerebral con lesiones localizadas a otro nivel de la economía.
3. Múltiples. Es la más frecuente, con cerca del 65% de los casos.
4. Carcinomatosis meníngea.

El proceso de la formación de la metástasis esta en dependencia de tres factores:

1. Irrigación sanguínea y linfática.
2. Intensidad de crecimiento tumoral.
3. Estado inmunológico del paciente.

Etapas del proceso de formación metastásica (191):

1. Desprendimiento de las células del tumor primario.
2. Circulación de las mismas en los vasos sanguíneos y linfáticos.
3. Adhesión a la pared de los vasos.
4. Formación del émbolo tumoral.
5. Migración de la célula a los tejidos a través de la pared vascular.
6. Proliferación celular con afección a los tejidos normales.

La mayor cantidad de las células metastásicas que circulan en el torrente sanguíneo perecen después de un período determinado. Otra parte de ellas desaparece por acción de los anticuerpos, linfocitos y macrófagos, y sólo una parte de ellas hallan condiciones favorables para su existencia y proliferación (191). La distribución anatómica de las metástasis cerebrales suele ser paralela a la del flujo sanguíneo



cerebral regional, con cierta predilección por la unión entre la sustancia gris y blanca, y por la zona limítrofe entre los territorios irrigados por la arteria cerebral posterior y la arteria cerebral media (188).

### Clasificación

Los tumores secundarios son consecuencia de la diseminación hematológica o linfática de una neoplasia que se origina en un lugar distante o producto de una extensión directa de una lesión en tejidos adyacentes. Por consiguiente, las metástasis se clasifican en intraviscerales, regionales y a distancia.

1. Intraviscerales. Las células metastásicas se desprenden e implantan en los tejidos del mismo órgano.
2. Regionales. Aquellos que se localizan en los linfonodos cercanos del órgano.
3. Distantes. Señalan la diseminación o generalización del proceso tumoral y se sitúan fuera del tratamiento radical.

### Cuadro clínico

1. Pueden permanecer asintomáticos y se han reportado casos extremos en que su debut puede ser tardío hasta los 15-16 años en el carcinoma de mama y broncogénico, respectivamente (78).
2. En el 15% de los casos constituyen el debut de una neoplasia extracraneal y en el resto de los pacientes existe el antecedente de lesión tumoral a otro nivel de la economía. Los síndromes están en dependencia de las dimensiones, número y localización tumoral.
3. Síndrome de hipertensión endocraneana. La cefalea, vómito y papiledema, son la tríada patognomónica de un proceso ocupativo intracraneal. Pueden ser también consecuencia de una hidrocefalia en el curso de una carcinomatosis meníngea.
4. Síndrome deficitario focal. La hemiparesia, hemihipoestesia o la disfasia, son los signos más reportados en las series. Los síntomas prefrontales también pueden conllevar a déficit focal. En casos aislados, simulan un ictus hemorrágico (hemorragia metastásica), sobretodo en tumores como el melanoma, hipernefoma, carcinoma tiroideo, carcinoma adrenocortical, seminoma y el tumor de Wilms (157).
5. Síndrome meníngeo. Simula clínicamente una meningitis (185), pero afebril. En la carcinomatosis meníngea los principales síntomas son la cefalea, dorsalgia, polirradiculopatías (cola de caballo), toma de nervios craneales y estado confusional subagudo (192).
6. Síndrome convulsivo. Puede ser el debut de la enfermedad tumoral en pacientes sin antecedentes de epilepsia.

### Complementarios

1. **TC – Cráneo.** No existe imagen patognomónica de la metástasis cerebral, aunque un indicador fiable son las lesiones múltiples. En los casos de lesión solitaria, ésta se diferencia del tumor primario, porque la lesión es esférica y a la administración de sustancia contrastada, el halo peritumoral es delgado y regular, evidenciando en su interior densidades distintas y en ocasiones un contenido quístico o un nivel hidroaéreo que simula un absceso cerebral. Raramente calcifican en su interior. Se observa además edema peritumoral en forma de dedos de guante con desplazamiento de la línea media. En las imágenes topográficas subsecuentes se evidencia que estas lesiones

presentan características comunes, pese a estar localizadas en áreas totalmente distintas. La tomografía contrastada reporta un margen de falsos negativos sólo del 2% (157).

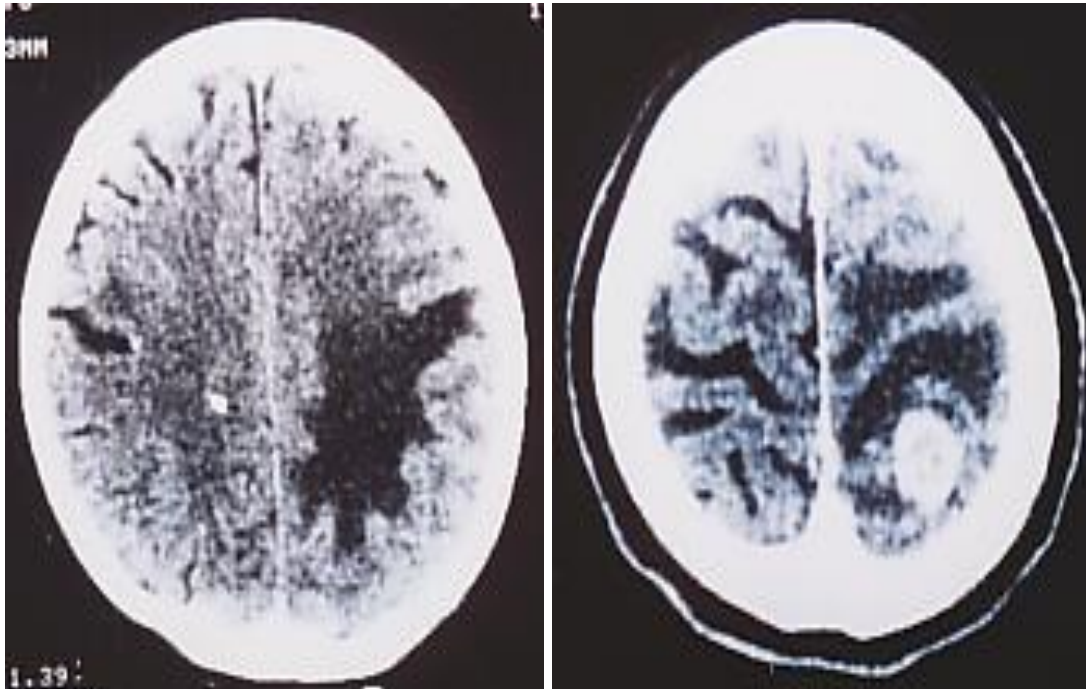


Fig. 1. TC-Cráneo simple. Edema cerebral en forma de “dedos de guante”, característico de las metástasis. Fig. 2. TC-Cráneo contrastada. Evidencia de la lesión metastásica en el mismo paciente (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

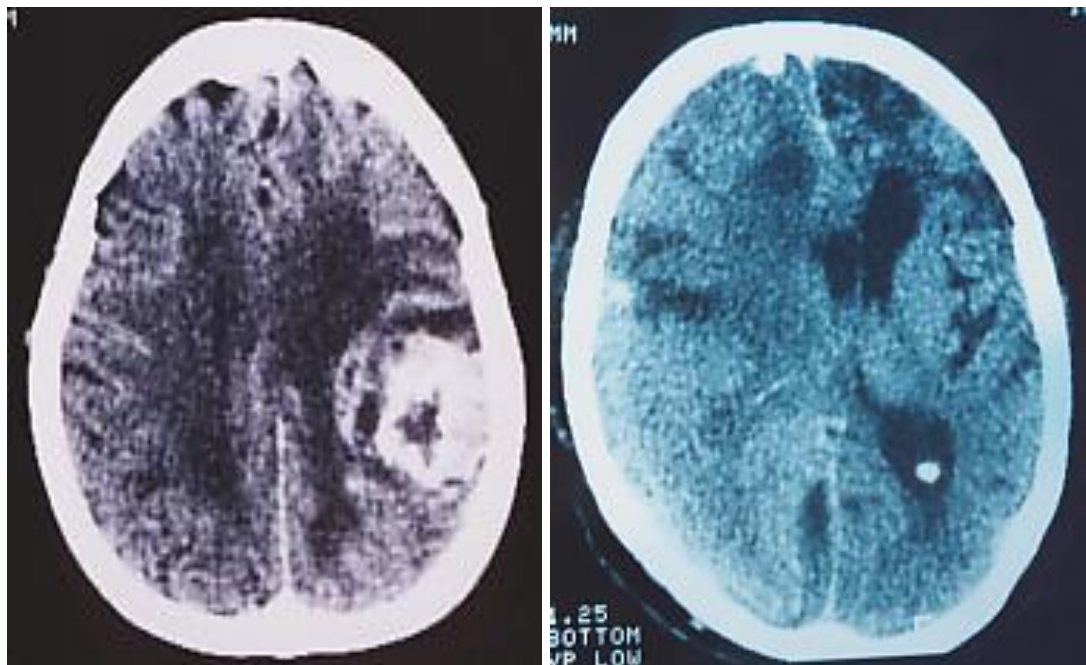


Fig. 1. TC-Cráneo contrastada. Imagen tumoral metastásica parietal izquierda con edema cerebral peritumoral. Fig. 2. TC-Cráneo. Edema cerebral fronto parietal derecho correspondiente a una imagen tumoral metastásica (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

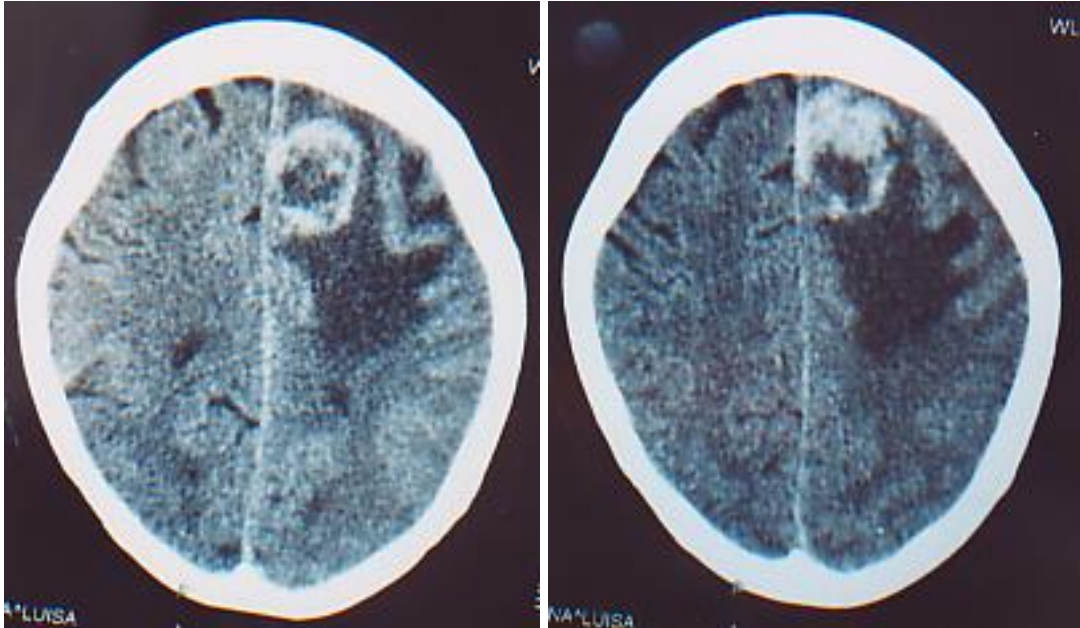


Fig. 1. TC-Cráneo. Imagen tumoral metastásica (melanoma maligno) frontal izquierda con intenso edema cerebral en forma de "dedos de guante". Fig. 2. TC-Cráneo contrastada. Aumento del diámetro tumoral, conservando su centro necrótico (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

2. **RMN – Cerebral.** Puede presentar una o varias imágenes iso o hiperintensa, inicialmente no diagnosticada por el estudio tomográfico. Además, descarta la presencia de otras lesiones, que, según su localización o número, cambia la actitud terapéutica (por ejemplo, absceso cerebral). Identifica focos de necrosis, quística o hemorrágica. Planifica un mejor tratamiento neuroquirúrgico sobretodo en áreas elocuentes (157).

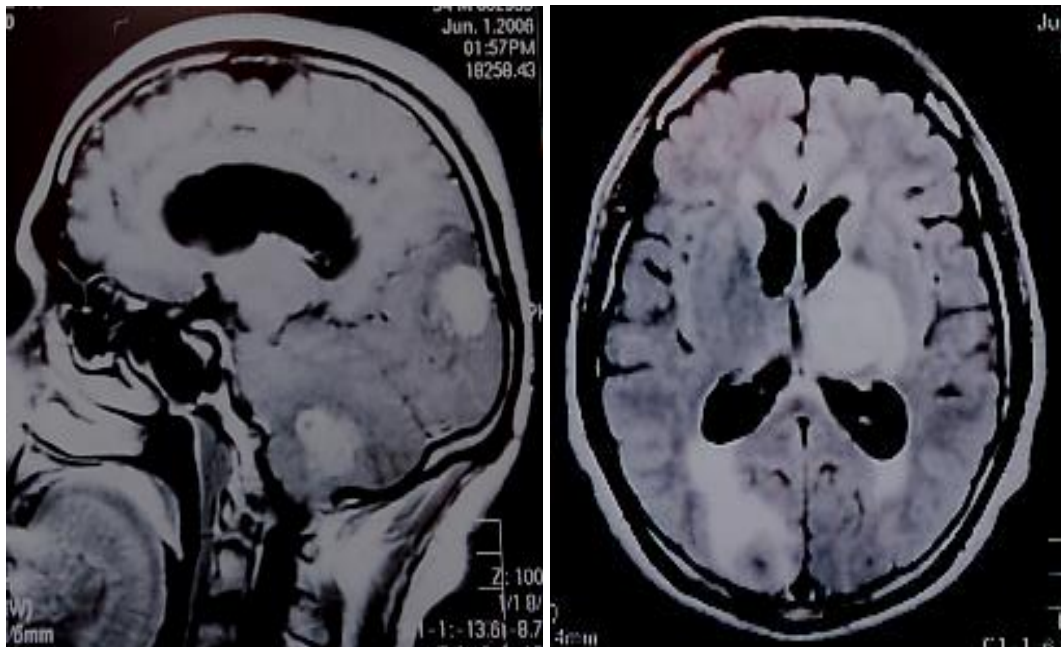


Fig. 1. TC-Cráneo. Metástasis cerebelosa múltiple e hidrocefalia subsecuente. Fig. 2. Metástasis periventricular izquierda (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



3. **Biopsia estereotáctica.** Es un método muy preciso para tomar muestras de tejido cerebral mediante un solo trépano en el cráneo, evitando realizar una operación más complicada, lo que conlleva una disminución de los riesgos y del tiempo quirúrgico. El objetivo fundamental es la determinación del diagnóstico (define la naturaleza tumoral). Su máxima utilidad se evidencia cuando las lesiones son múltiples (evita realizar diferentes operaciones), cuando se sospeche que la lesión no necesita cirugía (tumores que se sólo se tratan con radioterapia), cuando haya que descartar diferentes posibilidades (tumor, infección, inflamación, infarto cerebral, etc.), cuando haya que vaciar el contenido de un quiste o absceso profundo (la cirugía convencional sería mayor riesgo). Para definir exactamente en qué zona se va a tomar la biopsia se emplea un marco que tiene marcados unos ejes de coordenadas (x,y,z).

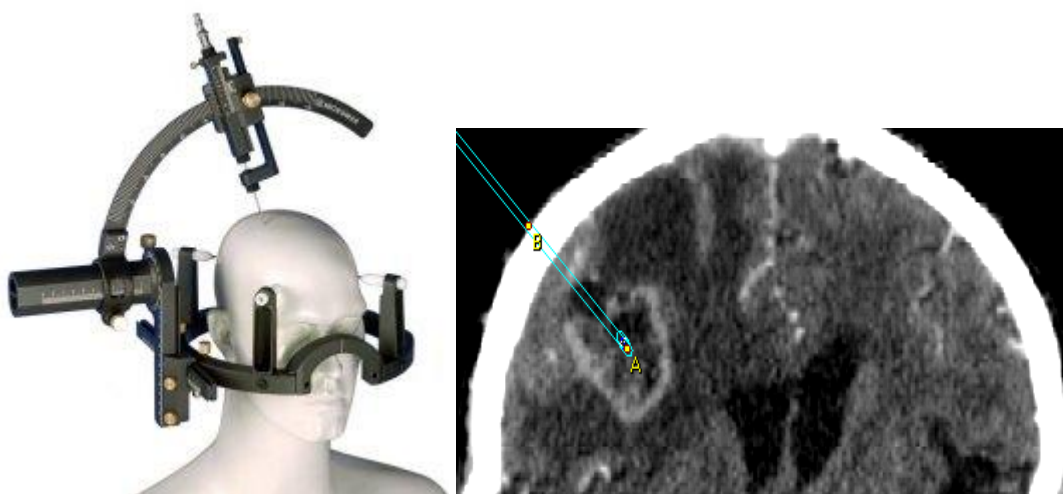


Fig. 1. Sistema estereotáctico: localización intracraneal de un punto o volumen de manera muy precisa y reproducible mediante un sistema de coordenadas cartesianas (x, y, z). Fig. 2. Toma de la muestra biopsica en una metástasis cerebral (Cortesía del Dr. Fredy Gutiérrez Muñoz. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech, Camagüey – Cuba).

4. **Punción lumbar o ventriculostomía.** El estudio del LCR mediante citocentrifugación, filtración Millipore y determinación del tipo celular, confirma el diagnóstico de carcinomatosis meníngea. Si el examen de LCR es normal, no descarta la entidad nosológica, es probable que en exámenes ulteriores sea positivo y cada vez más sugestivo carcinomatosis.
5. **Rx – tórax.** Evidencia o descarta lesiones tumorales primarias a nivel pulmonar o costal.
6. **Mamografía.** Descarta la existencia de lesión tumoral mamaria (carcinoma de mama).
7. **Biopsia cutánea.** Examen obligado ante una lesión cutánea, si se sospecha de un melanoma maligno metastático.
8. **Sangre oculta en heces fecales.** Puede poner al descubierto una lesión tumoral en el tracto gastro intestinal.
9. **Ecografía abdominal.** Evidencia lesiones de los órganos macizos, incluyendo hígado, riñón, próstata y el aparato ginecológico.

#### Tratamiento médico

1. **Tratamiento esteroideo.** Está comprobado que los esteroides reducen el edema vasogénico peritumoral y tras su administración se observa una mejoría muchas veces asombrosa, pero transitoria. Otros autores han demostrado el

- efecto oncolítico, antiedematoso, estabilizador de membrana y de absorción local de LCR. El esteroide de elección es la dexametasona.
2. Tratamiento anticonvulsivante (fenitoina, carbamazepina, etc). Evita la crisis por irritación cortical, sin embargo, autores como Tasdemiroglu (157) no lo recomiendan. En nuestra experiencia lo consideramos necesario.
  3. Tratamiento radiante. La radioterapia es el arte de usar la radiación ionizante para destruir tumores malignos mientras se minimiza el daño al tejido normal. El paciente con patología cerebral metastásica, durante el tratamiento se somete a las complicaciones propias en la evolución de la enfermedad, como a las del tratamiento radiante (189,193). Tras iniciar un tratamiento con dexametasona, se administra radioterapia holocraneal en una dosis total de 30 Gy, fraccionada en 10 sesiones. Con este tratamiento han mejorado más del 50% de los pacientes, incrementando su esperanza de vida entre 6 meses a 1 año.
  4. Radiocirugía estereotáctica. Indicada en pacientes con una lesión solitaria o un número limitado (menor a cuatro), menores a un diámetro de 3 cm. Sobre todo si son quirúrgicamente no abordables o el paciente presenta mal estado general.

### Tratamiento quirúrgico

La remoción quirúrgica de los depósitos metastásicos, quimioterapia y la radioterapia con o sin ganma-knife (tratamiento agresivo) debe ser el tratamiento de elección en la metástasis cerebral (157). Los objetivos de la cirugía, son los siguientes:

1. Establecer el diagnóstico histológico en pacientes en quienes se desconoce la lesión primaria o incluso en aquellos con tumoraciones primarias conocidas, en quienes hasta un 10-15% de las lesiones cerebrales pueden ser abscesos o gliomas.
2. Mejoría de los síntomas de hipertensión intracraneal.
3. Curación local de la metástasis mediante exéresis total.

### Factores indicadores de cirugía.

1. Estado clínico del paciente:
  - a. Estadío de la enfermedad sistémica. Alrededor del 70% de los pacientes con metástasis fallecen por la progresión de la enfermedad; es el factor más importante.
  - b. Supervivencia teórica estimada, en más de 6 meses.
  - c. Buen estado funcional del paciente, Karnofsky mayor a 70.
2. Resecabilidad. Las metástasis son abordables desde el punto de vista quirúrgico (aunque difíciles si se trata de lesiones profundas o se ubican en áreas elocuentes). Un paciente con metástasis solitaria está en todo el derecho de recibir tratamiento quirúrgico.
3. Histología del cáncer primario. Existen metástasis muy sensibles a la radiación o la quimioterapia, como las de cáncer de pulmón de células pequeñas, el linfoma o el tumor de células germinales. Sin embargo, las metástasis de melanoma, del carcinoma renal y de la mayoría de sarcomas se consideran radorresistentes.
4. Número de metástasis. Siempre que sea técnicamente posible pueden ser resecadas una o varias lesiones hasta 2 ó 3, aunque otros autores plantean que puede resecarse hasta 4 lesiones. Una vez realizada la exéresis, el pronóstico es el mismo para el paciente con varias o con sólo una metástasis.

**Indicaciones quirúrgicas.**

1. Metástasis solitaria.
2. Paciente en quien se desconozca el tumor primario.
3. Accesibilidad quirúrgica.
4. Escala de Karnofsky de 70 puntos o más.

**Indicaciones de la cirugía estereotáctica.**

1. Lesión no apropiada para la cirugía por ser profunda, múltiple o localizada en el área elocuente.
2. Paciente con pobre condición médica: afecciones cardíacas, respiratorias, renales u otras condiciones que aumenten el riesgo en el proceder anestésico.
3. Pacientes con pobre condición neurológica. Pacientes con menos de 70 puntos en la Escala de Karnofsky.
4. Cuando existe la posibilidad de que el diagnóstico sea distinto al de una metástasis. El 11% de los pacientes presentan otra entidad (abscesos, granulomas, etc.).

Si se hallan a nivel de la fosa posterior se procura el tratamiento quirúrgico precoz, pues existe mayor riesgo de fallecer por compresión del tallo cerebral, hidrocefalia supratentorial o herniación amigdalina o del culmen. Esta localización tumoral frecuentemente produce hidrocefalia, por lo que se recomienda como primera instancia la derivación ventrículo peritoneal, recomendándose utilizar el reservorio de Omayá a través del cuál puede continuarse con el tratamiento quimioterápico intratecal (157).

Las metástasis carcinomatosas que asientan en el cerebelo, son únicas o múltiples, con un porcentaje del 5-19%, así en un grupo de 1105 casos de metástasis cerebrales, Henson y Urich encontraron 8 casos (7,2%). Generalmente la metástasis ocupa un hemisferio cerebeloso; el vermis no parece ser un sitio de localización preferencial, pero con el crecimiento del tumor puede quedar comprometido (194).

Tenemos la experiencia de dos casos. El primero fue un tumor cerebeloso vermiano que debutó con una hidrocefalia, la misma que fue operada inmediatamente. Al cabo de unos días y expuesto el tumor en su lecho, se procedió a puncionar su contenido quístico obteniéndose un líquido amarillento, para luego proceder a la exéresis tumoral total. El estudio anatomopatológico evidenció un carcinoma metastático indiferenciado de probable origen pulmonar, la misma que precisaba macroscópicamente una lesión ovoidea, bien delimitada, encapsulada, de color amarillento, consistencia firme, superficie nodular y con áreas de aspecto adiposo y microscópicamente la corteza cerebelosa presentaba infiltración de células neoplásicas que forman nidos y formaciones de aspecto glandular, con células eosinófilas y productoras de mucus, con múltiples áreas necróticas y bien delimitadas del cerebro por una cápsula. El paciente falleció después de 30 días por una complicación infecciosa extraneurológica, sin poder definirse el tumor primario. Lo singular en este caso es haber encontrado una lesión metastásica única en el espacio infratentorial, sin colonización del espacio supratentorial, la localización vermiana que no es frecuente y como dato curioso, el hermano había fallecido hace un año víctima de un cáncer de pulmón.

El segundo caso fue de una paciente de 48 años de edad, intervenida la primera vez en el mes de mayo y reintervenida luego en octubre del mismo año. Las biopsias informadas en distintos centros tenían discrepancias, la primera informaba una ectopía y la segunda una metástasis carcinomatosa de células poco diferenciadas, sugestivas

de tumor de mama. La paciente sobrevivió 10 meses al cabo del cuál debutó con dolor dorsal y paraplejía espástica, falleciendo por las complicaciones de la postración. El diagnóstico definitivo fue un mieloma múltiple. En este caso el dato anatomopatológico no fue preciso.



Fig. 1. Posición decúbito prono con discreta hiperflexión cervical para los abordajes de la fosa posterior. Fig. 2. Post operatorio (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



Fig. 1. TC-Cráneo. Metástasis vermiana con contenido quístico. Fig. 2. Exéresis tumoral total (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



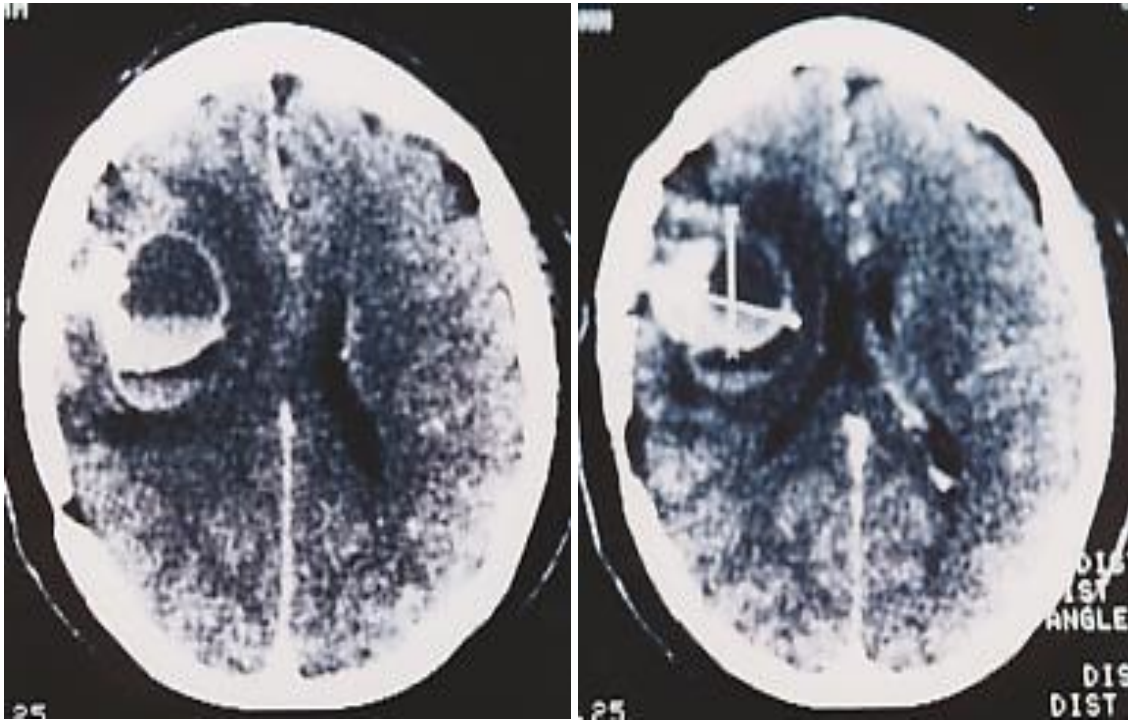


Fig. 1 y 2. TC-Cráneo. Lesión tumoral metastásica frontal derecha con contenido quístico en un paciente portador de mieloma múltiple (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



Fig. 1. Tumor metastásico procedente de un mieloma múltiple. Fig. 2. Obsérvese que al corte transversal muestra tabicaciones de contenido hemorrágico (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

## Diagnóstico diferencial

La dificultad en el diagnóstico diferencial clínico o imagenológico, no radica tanto en la identificación si el tumor es primario o metastásico, como en determinar el origen de la misma, que en varias ocasiones se desconoce totalmente por los factores anteriormente mencionados. A pesar de conocerse los principales órganos de donde provienen las metástasis más frecuentes (pulmón, mama, tracto digestivo, sistema ginecológico, etc.), nunca deben pasar desapercibidas las siguientes entidades primarias:

1. Glioblastoma multiforme.
2. Astrocitoma de bajo grado.
3. Absceso cerebral.
4. Granuloma tuberculoso.
5. Infarto cerebral.
6. Neurocisticercosis.
7. Hematoma intraparenquimatoso en fase de resolución.
8. Necrosis post radiación.

## Complicaciones

1. **Complicaciones de la radioterapia.** Los efectos de la radioterapia se han estudiado mejor en los pacientes jóvenes, debido a que los adultos presentan menor esperanza de vida. Los efectos cerebrales de la radiación se demuestran mejor a nivel de la sustancia blanca y áreas del hipocampo (área mnésica) en el adulto y en los jóvenes la preferencia del daño es a nivel de la corteza en la convexidad cerebral (área intelectual) (189), de lo que pudiera inferirse los trastornos en la esfera cognoscitiva, conativa y afectiva, de estos pacientes. Los efectos radiantes se evidencian en úlceras, fístulas, fibrosis (193), osteomielitis, necrosis cutánea y cerebral, afectando considerablemente la calidad de vida. Adams, Víctor y Romper han clasificado estas complicaciones en tres síndromes (192):

Agudo	Temprano retrasado	Tardío retrasado
Empeoramiento de la sintomatología. Crisis convulsiva. Aumento de la presión intracraneal. EEG: ondas delta. RMN: no es posible su demostración. Duración: días a semanas.	Empeoramiento de la sintomatología. Desmielinización extensa, pérdida de los oligodendrocitos y necrosis, que sobrepasan los confines del tumor. Duración: algunas semanas.	Más grave. Puede evidenciarse necrosis hipofisaria, tallo cerebral o en otras estructuras de la cabeza. En algunas regiones del tejido experimenta licuefacción y ablandamiento con formación de cavidades. Necrosis fibrinoide y trombosis.

2. **Complicaciones neurológicas.** La necrosis cerebral post radiación puede conllevar a un absceso cerebral. También se reportan lesiones isquémicas focales y difusas, manifestándose sintomáticas en dependencia del área afectada.
3. **Enfermedad cerebrovascular hemorrágica.** La hemorragia intratumoral en una metástasis es una de las principales causas de hemorragia cerebral en los

pacientes con cáncer, principalmente en los melanomas y en los tumores de células germinales. La hemorragia subaracnoidea, aunque rara, puede deberse a la ruptura de un aneurisma neoplásico, metástasis periventriculares, coagulación intravascular diseminada o carcinomatosis meníngea asociada a trombocitopenia (195).

### Pronóstico

Según la clasificación pronóstica del Radiation Therapy Oncology Group (46), puede resumirse la expectativa de vida (pronóstico y supervivencia) con respecto a la escala de Karnofsky.

Clase	Factor pronóstico	Pronóstico	Supervivencia
I	Karnofsky mayor a 70. Menores de 65 años.	Bueno	7,1 meses.
II		Intermedio	4,2 meses.
III	Karnofsky menor a 70.	Pobre	2,3 meses.

Algunos reportes determinan que las lesiones metastásicas sin tratamiento, presentan una supervivencia promedio de 1-6 meses, pero si se realiza la exéresis tumoral seguida de radioterapia o el tratamiento mediante radiocirugía, la supervivencia puede elevarse a un promedio de 10 meses. El paciente sometido a tratamiento esteroideo puede prolongar su vida hasta 2 meses. Sin embargo, la combinación de esteroides, quimioterapia y la cirugía, suelen brindar una supervivencia de 10 meses (78,157,185).

## CAPÍTULO XXXIX CARCINOMATOSIS MENÍNGEA

### Concepto

La carcinomatosis meníngica es un tipo de metástasis de rara presentación. En ella las células malignas invaden y colonizan el espacio aracnoideo. Se considera una forma especial de diseminación metastásica muy grave, que se extiende en forma difusa por las leptomeninges, en ausencia de metástasis parenquimatosas o con escasa relevancia clínica de éstas. Las zonas metastásicas pueden incluir las cisternas de la base, cisterna silviana y las raíces de la cola de caballo.

### Etiología

Los procesos que más frecuentemente dan lugar a este tipo de colonización son las leucemias y los linfomas (debe considerarse que los linfomas pueden ser también una complicación en pacientes con SIDA), en tanto que entre los carcinomas en términos de frecuencia se comportan de la siguiente manera: carcinoma de mama (12%), adenocarcinoma pulmonar (14-29%), melanoma maligno (6-18%) y cáncer de pulmón de células pequeñas (9-25%) (196,197). Las posibles rutas (157) por la que la metástasis llega a las leptomeninges son:

1. Hematógena. Por la vía arterial desde las metástasis parenquimatosas o de los plexos coroideos o a lo largo del plexo venoso paravertebral de Bastón. Pueden proceder también a partir de los vasos meníngicos.
2. Extensión directa. La ruptura de las metástasis parenquimatosas al espacio subaracnoideo o intraventricular.
3. Transporte a través de las válvulas de los plexos venosos.
4. Extensión a lo largo de los nervios. Se han descrito mecanismos como la invasión tumoral retrógrada a lo largo de las raíces espinales y de los nervios craneales.
5. Vía linfática perineural y perivascular.
6. Procedentes del plexo coroide o metástasis subependimal.
7. Iatrogénica. La diseminación puede ocurrir por dispersión de células tumorales durante la cirugía.

## Epidemiología

En la última década ha aumentado su frecuencia como consecuencia de la supervivencia de los pacientes con cáncer, debido a un mayor índice de sospecha por parte de los galenos y aumento de las enfermedades inmunodeficientes. Se plantea que un 1-8% de los pacientes con cáncer sólido presentan carcinomatosis meníngea.

En algunos casos constituye la primera manifestación del cáncer en 10-20% de los casos, aunque lo natural es que aparezca en el transcurso de la evolución de un cáncer sistémico conocido (196).

La diseminación leptomeníngea es más frecuente en el paciente joven, pacientes a quienes se les prolonga la vida y el tumor está cercano a las vías de drenaje del LCR (198).

## Fisiopatología

Los diferentes signos y síntomas producidos en la carcinomatosis meníngea pueden explicarse por los siguientes eventos fisiopatológicos (196):

1. Hidrocefalia e hipertensión intracraneal secundarias a la obstrucción del flujo del LCR por depósitos tumorales.
2. Isquemia por invasión o compresión de los vasos de la convexidad en los espacios de Virchow-Robin.
3. Invasión directa del parénquima subpial.
4. Compresión o infiltración de las raíces espinales y nervios craneales, o secreción de factores neurotóxicos.
5. Competición metabólica entre las células tumorales y el parénquima cerebral subyacente por substratos como la glucosa, lo que provocaría la existencia de una encefalopatía difusa.

## Cuadro clínico

Tiene síntomas dados por multifocalidad del sistema nervioso, puede presentarse como un síndrome meníngeo, afección encefálica, de nervios craneales, medular y plurirradicular.

1. Síndrome de hipertensión endocraneana. La cefalea, vómitos y papiledema se presentan como consecuencia de la hidrocefalia comunicante.
2. Síndrome convulsivo. Las crisis convulsivas son frecuentes en los estadios avanzados de la patología, respondiendo a la isquemia generada por la invasión vascular.
3. Síndrome de pares craneales. La toma de los diversos pares craneales se observa hasta en 75-90% de los casos, incluyendo la afección del nervio óptico. La pérdida de la visión en un tercio de los casos, unilateral al inicio y en pocos días bilateral, también puede atribuirse a la obstrucción de los vasos centrales de la retina (199,200).
4. Síndrome sensitivo o motor. En cerca del 60-80%, la patología debuta con cervicobraquialgia, lumbociatalgia, hipoestesia segmentaria o trastornos esfinteriano. Los déficits motores están asociados al mismo segmento afecto de dolor, aunque pueden pasar desapercibidos.

## Complementarios

1. **TC – Cráneo.** Pérdida del volumen parenquimatoso (93%), captación de contraste de los surcos cerebrales y de las cisternas (21%), de la región endimaria (75%) o tentorial (7%). Se observan nódulos subaracnoideos en el 29% de los casos, intraventriculares en el 10% y hay hidrocefalia comunicante en el 10%. Un 30-60% de los pacientes presentan metástasis parenquimatosas coexistentes (196).
2. **RMN – Cerebral.** En casos de carcinomatosis meníngea la RMN con gadolinio presenta un engrosamiento y nódulos leptomeníngeos, hidrocefalia y nódulos corticales (157).
3. **RMN – Medular.** Pueden detectarse nódulos leptomeníngeos espinales, engrosamiento de las raíces espinales, tumores medulares intraparenquimatosos y compresión epidural.
4. **Punción lumbar.** El estudio fundamental radica en la citología que demuestra las células malignas. Las repetidas punciones lumbares dan positividad en el diagnóstico cada vez cercano al 90%, es decir, aunque la primera punción sea negativa no se descarta la enfermedad. Además, suele haber hiperproteorraquia (75%), hipogluorraquia (40%) y pleocitosis a predominio mononuclear (60%).
5. **Punción intraventricular o cisternal.** Tienen más positividad y fidelidad que la punción lumbar. La positividad es cerca al 40-60% y las muestras de LCR también pueden someterse a los estudios de marcadores tumorales. La estrategia para llegar al diagnóstico consiste en realizar punciones lumbares repetidas (mínimo tres) y si éstas resultan negativas se procede a la punción cisternal o ventricular.
6. **Exámenes orientados al diagnóstico de enfermedades hematológicas e inmunodeficientes.**
7. **Exámenes orientados al diagnóstico de carcinomas primarios.**

## Tratamiento médico

El tratamiento es sintomático en la gran mayoría de los casos, debido a su pobre pronóstico.

## Diagnóstico diferencial

1. Meningoencefalitis.
2. Hemorragia subaracnoidea.
3. Hidrocefalia.
4. Toxoplasmosis.

## Complicaciones

1. Hidrocefalia comunicante.
2. Epilepsia.
3. Amaurosis.
4. Infecciones oportunistas.
5. Caquexia.
6. Muerte.

## Pronóstico

El pronóstico siempre es muy malo y la supervivencia pese al tratamiento es corta, estando supeditada a la enfermedad de base y sobretodo la complicación neurológica.



Son raras las supervivencias más allá de los dos años. La agudeza visual tras el tratamiento paliativo con radioterapia más quimioterapia mejora en algunos pacientes (201).

## CAPÍTULO XXXX METÁSTASIS ESPINALES

### Concepto

Metástasis espinal es la lesión tumoral implantada a nivel de la médula espinal y estructuras adyacentes (vértebras, raíces, espacio subaracnoideo y duramadre), procedente de otros órganos y sistemas de la economía corporal, que lleva a múltiple sintomatología de carácter deficitario, incluyendo la postración permanente.

### Etiología

Las metástasis más frecuentes proceden de pulmón, mama y próstata. También se describe que los linfomas y neuroblastomas alcanzan el espacio epidural penetrando a través del agujero de conjunción (metástasis en reloj de arena).

### Epidemiología

El 5-10% de enfermos de cáncer sufren infiltración tumoral epidural sintomática a lo largo de la enfermedad y en la cuarta parte de los casos la metástasis epidural es la forma de presentación del cáncer.

### Patología

Los hallazgos macroscópicos evidencian una lesión tumoral vascularizada que compromete la estructura medular y estructuras adyacentes, a diferencia de los tumores medulares primarios. El estudio microscópico muestra histológicamente células en dependencia de la naturaleza del tumor primario (carcinoma pulmonar, mamario, prostático, etc.).

### Fisiopatología

El tumor metastatiza inicialmente al cuerpo vertebral, luego al espacio epidural por la vía sanguínea, linfática o por continuidad, lesionando las vías medulares, entre otros.

### Cuadro clínico

1. El paciente puede tener o no antecedentes de lesión neoplásica a otro nivel (pulmón, mama, próstata, etc.).

2. Síndrome doloroso vertebral. El paciente aqueja dolor a nivel de columna vertebral en cualquiera de sus segmentos, que muchas veces no se toma con la seriedad que amerita, refiriendo dolor intenso que alivia solamente a la administración endovenosa de analgésicos y esteroide.
3. Síndrome medular incompleto. También denominado síndrome de Brown-Sequard, caracterizado por déficit motor y sensitivo profundo homolateral al tumor y déficit sensitivo superficial contralateral. Se advierte un nivel sensitivo metamérico con frecuencia y en pocos días el síndrome medular incompleto evoluciona a un síndrome medular completo, asociado a trastorno esfinteriano por retención y después por incontinencia.
4. Síndrome doloroso radicular. Si la metástasis es a nivel lumbar, puede debutar con una lumbociática, simulando una hernia discal o una estenosis del canal.

### Complementarios

1. **Rx – Columna vertebral.** El estudio radiológico simple puede ser aparentemente normal y aproximadamente en un tercio del paciente se puede observar signos de osteólisis vertebral, fractura patológica por aplastamiento, listesis, estenosis del canal espinal, destrucción de los pedículos o agrandamiento del agujero de conjunción.
2. **TC – Columna vertebral.** Aunque no sea el estudio de elección, determina áreas osteolíticas vertebrales, fractura vertebral patológica, invasión del canal espinal y signos de inestabilidad espinal.
3. **RMN – Columna vertebral.** Es el estudio de elección, identifica demás vértebras invadidas que inicialmente pasaron desapercibidas en el estudio radiológico o tomográfico simple. Precisa las lesiones osteolíticas, fracturas patológicas, grado de invasión y extensión del canal espinal, meníngea y medular metastásica. En el mejor de los casos diagnostica el elemento tumoral primario.
4. **Exámenes orientados a la búsqueda de la lesión tumoral primaria.** Exámenes orientados a lugares de mayor incidencia tumoral primaria (mama, próstata, pulmón, vértebra, tiroides, riñón, etc.).

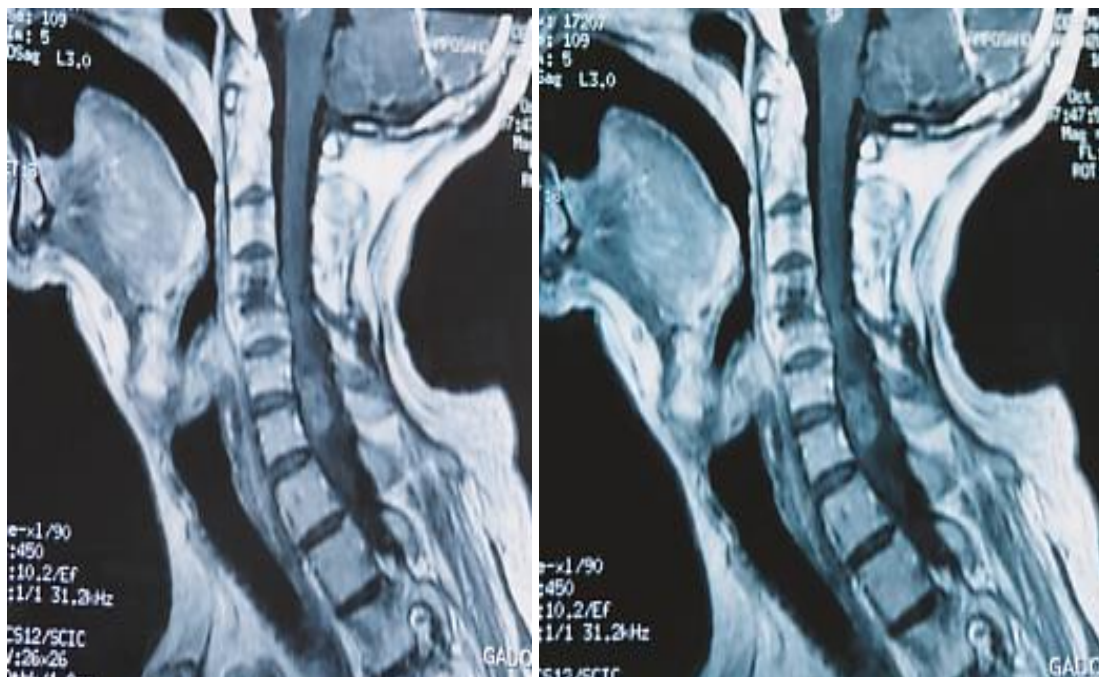


Fig. 1. RMN-Columna cervical. Lesión metastásica vertebral y medular cervical, de origen incierto. Fig. 2. Lesión osteolítica a nivel C4 y C5 e invasión intramedular a nivel de C7 (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

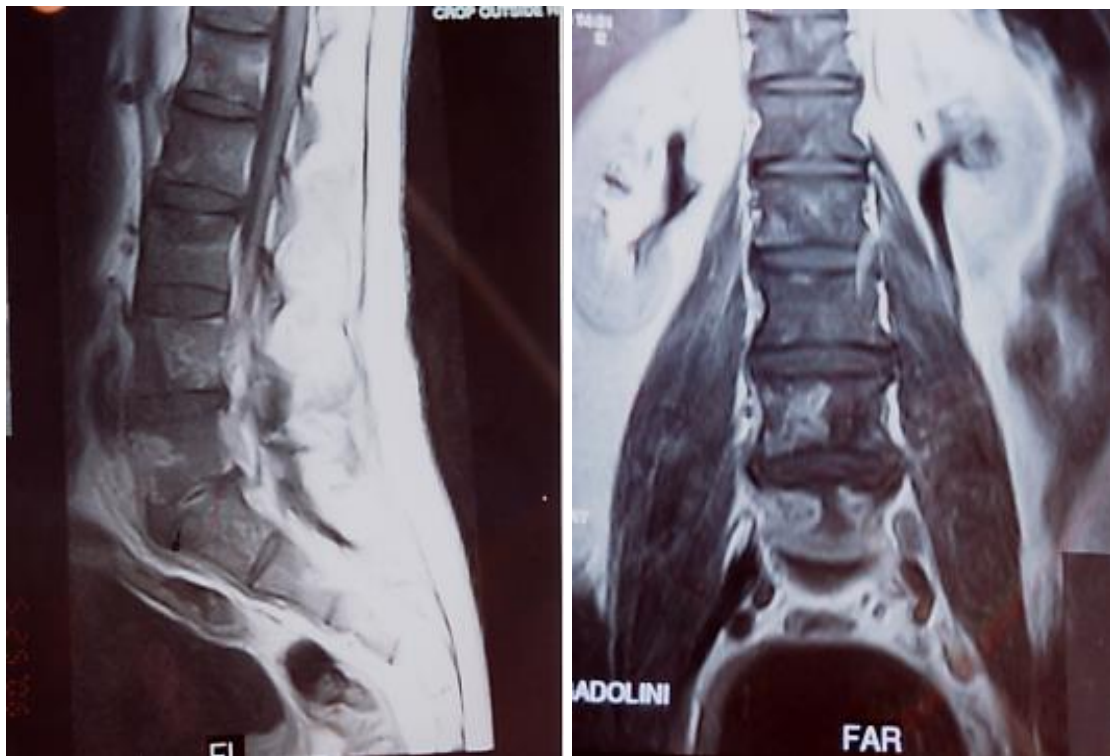


Fig. 1. RMN-Columna lumbar (sagital). Lesión metastásica intravertebral e intracanalicular lumbar múltiple procedente de un cáncer de próstata. Fig. 2. RMN-Columna lumbar (coronal). Lesiones osteolíticas multivertebrales (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

### Diagnóstico diferencial

1. Hernia discal lumbar.
2. Mielopatía espondilótica.
3. Tumores espinales primarios.
4. Tumores de la cola de caballo.
5. Estenosis degenerativa del canal espinal.
6. Mal de Pott.

### Tratamiento médico

1. Terapia analgésica. El dolor es intenso y se alivia con el uso de opiáceos (morfina) por vía intramuscular, endovenosa o intratecal, sin riesgos de farmacodependencia.
2. Terapia esteroidea. La dexametasona tiene la característica de aliviar el dolor por su propiedad antiinflamatoria potente, mejora los síntomas neurológicos por reducción del edema y su efecto oncolítico (especialmente en el linfoma). La dosis de ataque es 100 mg. en bolo endovenoso y se continúa con una dosis de mantenimiento con 16 mg. cada día.

### Tratamiento quirúrgico

El tratamiento debe ser individualizado en cada caso, atendiendo a las características tumorales primarias y metastásicas, la edad del paciente, la accesibilidad quirúrgica y el pronóstico.

El tratamiento de elección es la laminectomía descompresiva por vía posterior, aunque la misma raramente logra el objetivo ideal que sería la exéresis tumoral total, siendo en la mayoría de los casos solamente de carácter descompresivo, más aún cuando la invasión siempre es por la parte anterior a partir del cuerpo vertebral.

El tratamiento quirúrgico está reportado en casos de buen estado general, controlando el tumor primario y con la afección de una o dos vértebras, puede procederse a una corpectomía por vía anterolateral y el reemplazo del cuerpo vertebral con material biológico, sintético o metálico.

### **Complicaciones**

1. Paraplejía.
2. Escaras.
3. Neumopatía inflamatoria.
4. Infección urinaria.
5. Disfunción esfinteriana vesical y rectal.
6. Síndrome ansioso-depresivo.
7. Caquexia.
8. Muerte.

### **Pronóstico**

El pronóstico de todo proceso tumoral metastásico por principio es malo y la sobrevivencia esta sujeta a la naturaleza y el grado de control que se obtenga de la lesión neoplásica primaria. La invalidez dada por la cuadriplejía o paraplejía ensombrecen el pronóstico, ya que las lesiones por postración como las escaras, neumopatías hipostáticas, infecciones, etc., acelerarán el desenlace fatal en estos casos.

## **CAPÍTULO XXXI METÁSTASIS EN NERVIOS PERIFÉRICOS**

### **Concepto**

La metástasis a nivel de los nervios periféricos es una complicación del cáncer, que se presenta en el 2-3% de los casos. En estos pacientes habitualmente el diagnóstico es tardío y se acompaña de dolor intenso e incapacidad. Los nervios periféricos más afectados son componentes del plexo lumbar y braquial, seguidos por los de la base craneal.

### **Etiología**

La plexopatía braquial responde, generalmente, al cáncer de pulmón, seguido por la neoplasia de mama, el linfoma, sarcoma y melanoma. La plexopatía lumbosacra es causada, principalmente, por el cáncer colorrectal, prostático, ginecológico, linfoma, testicular y sarcoma. Las metástasis en la base craneal, se producen secundariamente a los cánceres del cavum y región otorrinolaringológica, seguido de afecciones de pulmón, mama y próstata.

La infiltración de nervios periféricos, aunque es más rara que la compresión, se observa con más frecuencia en los linfomas de alto grado.

### **Epidemiología**

El 3% de los pacientes con cáncer pulmonar desarrollan plexopatía por síndrome de Pancoast. La plexopatía lumbar, aunque no está reportada con frecuencia, se observa en cerca del 2-5%. De la afección de los nervios de la base craneal no se tiene una incidencia precisa, aunque el porcentaje es bajo en las lesiones metastásicas.

### **Patología**

Los dolores que frecuentemente afectan las plexopatías resulta más de la infiltración tumoral que del fenómeno compresivo. El diagnóstico histológico radicaré en la capacidad de identificar la naturaleza del tumor primario.



### Cuadro clínico

1. **Plexopatía braquial.** Los síntomas están en dependencia del nivel lesional. La afección más frecuente suele ser el plexo braquial inferior (C8-D1) o puede ser el plexo en toda su integridad (panplexural). El síntoma característico es el dolor intenso, que puede preceder al diagnóstico del cáncer, luego presenta déficit motor, sensitivo y atrofia. Se puede evidenciar el síndrome de Claude-Bernard-Horner (enoftalmo, miosis y disminución de la hendidura palpebral homolaterales) por lesión de la cadena simpática, como componente del síndrome de Pancoast.
2. **Plexopatía lumbosacra.** La primera manifestación es un cuadro de lumbociática, seguido por déficit sensitivo, motor, trófico y más raramente trastornos esfinterianos. Los niveles de afección son radiculares (L2-S2), plexural o troncular con sus respectivos síntomas en cada segmento.
3. **Metástasis en la base craneal.** Suele producir un síndrome de pares craneales por afección de la pared lateral del seno cavernoso, agujero rasgado posterior, cono orbitario, etc.
4. **Infiltración de nervios periféricos.** Puede producir un síndrome similar al Guillain-Barré y neuropatía distal que en ocasiones son difíciles de distinguir.

### Complementarios

1. **TC – Columna vertebral.** El estudio tomográfico se orienta al nivel plexural o del nervio periférico (craneal o espinal) afectado, evidenciando la masa tumoral o la desaparición de planos anatómicos.
2. **RMN – Columna vertebral.** Más específico, evidencia lesiones que en el estudio tomográfico pasan inadvertidas, presentando la lesión tumoral primaria o metastásica, estado de los órganos adyacentes, grado de infiltración plexural, descartando además lesiones pseudotumorales (absceso, granuloma, mal de Pott, etc.).
3. **RMN – Pulmón.** En los tumores de Pancoast, puede evidenciar la infiltración del plexo braquial, hueso y vasos subsidiarios.
4. **RMN – Tóracoabdominal.** Identifica el tumor primario que origina la infiltración metastásica de los nervios torácicos, plexo braquial o lumbosacro.

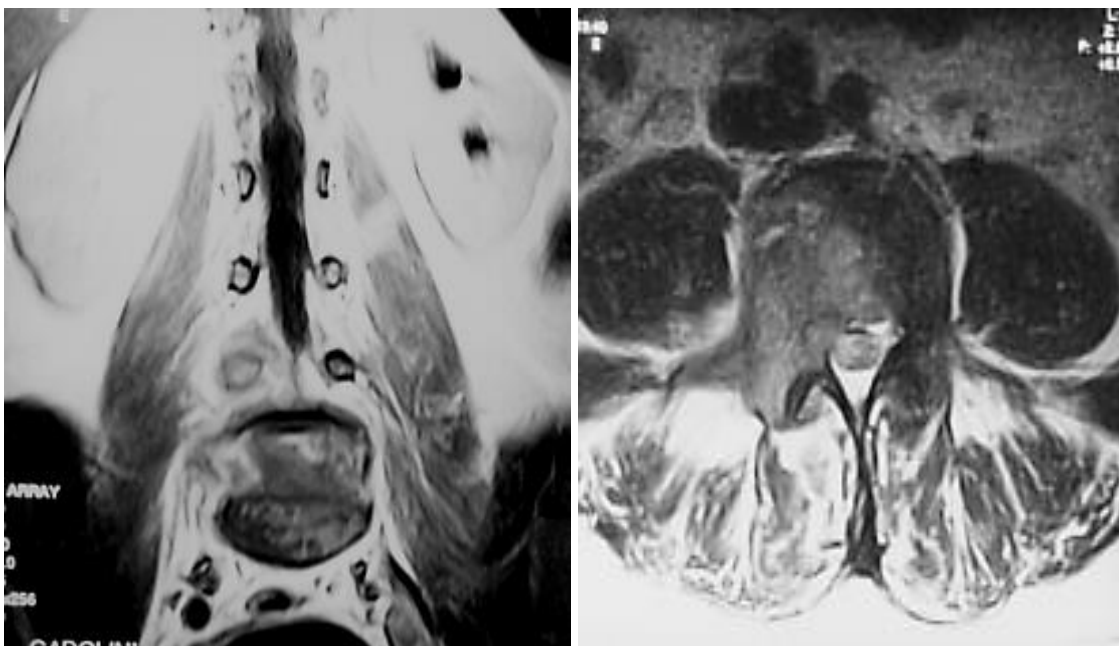


Fig. 1 y 2. RMN – Columna lumbar. Invasión tumoral metastásica con plexopatía lumbar derecha como complicación de un cáncer prostático (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

### Diagnóstico diferencial

1. Patología plexural braquial: hernia discal cervical, tumores cervicales espinales primarios, mal de Pott, etc.
2. Patología plexural lumbar: hernia discal lumbar, tumores óseos primitivos (osteoma osteoide, osteoblastoma, osteocondroma, o malignos como el condrosarcoma y osteosarcoma), osteomielitis, discitis piógena, abscesos epidurales piógenos, osteoma osteoide (202), tumores espinales lumbares primarios, tumores abdominales (ginecológicos).
3. Patología de nervios craneales: múltiples tumores de la base craneal.

### Tratamiento médico

Estos dolores son uno de los más intensos que describe la medicina, se emplean todo tipo de medicamentos sin el riesgo de fármaco dependencia. La vía de administración medicamentosa es intramuscular, endovenosa o intratecal, según avance el proceso.

Los esteroides (preferentemente la dexametasona) suelen aliviar el cuadro, acompañado de analgésicos potentes como los opiáceos u otros. Una buena alternativa es el uso de oxicodona 20 mg. cada 8 o 6 horas.

En los casos de lesión metastásica confirmada, el tratamiento de elección es la radioterapia y ocasionalmente la quimioterapia o el tratamiento mixto, en dependencia de la sensibilidad del tumor primario.

### Tratamiento quirúrgico

En pacientes con dolor intenso la rizotomía es un método que puede elegirse y en casos muy severos la cordotomía dorsal unilateral o bilateral. En estos casos debe evaluarse riesgo y beneficio, con el fin de incrementar su calidad de vida.

### Complicaciones

1. Dolor neuropático refractario al tratamiento.
2. Discapacidad.
3. Parálisis braquial o crural.
4. Síndrome ansioso-depresivo.
5. Caquexia.
6. Complicaciones propias de la postración (escaras, neumopatía, infección urinaria, etc.).
7. Muerte.

### Pronóstico

Como toda lesión metastásica el pronóstico es sombrío. La naturaleza, tratamiento y control de la lesión tumoral primaria, son el mejor índice para pronosticar la esperanza y calidad de vida.

## CAPÍTULO XXXXII TUMORES MEDULARES

### Historia

Galeno, alrededor de los años 130 al 201, introdujo la cirugía de la médula espinal dirigida a corregir alteraciones tuberculosas. Fabricio Hildano (1530-1634), fue algo más lejos en los procedimientos quirúrgicos vertebrales e hizo la primera descripción de una laminectomía, extirpando un trozo de espada impactado en una vértebra lumbar mediante una operación abierta. En el año 1887 Gowers diagnostica un tumor medular y es extirpado por Horsley, lográndose la recuperación completa del paciente. De Martel, fue quién en 1911, operó con buen resultado un meningioma espinal.

A principios de siglo XX se opta por el uso estándar de la laminectomía osteoclástica, dejando la osteoplástica por su complejidad. Aparecen una serie de libros sobre tumores espinales, destacando los de Frazier en 1918 y Elsberg en 1925 y 1941. Sin embargo, la capacidad de distinción entre tumores intra o extramedulares quedó en controversia hasta que Dandy demostró la posibilidad de la mielografía gaseosa en 1919 y Sicard introdujo el lipiodol como medio de contraste en 1921.

### Concepto

Los tumores medulares son aquellas lesiones neoplásicas desarrolladas a partir del tejido neural medular, raíces nerviosas, filum terminal o meninges que ocupan espacios en el compartimiento intradural y son categorizados de acuerdo a la relación con la médula. Estos tumores son una entidad diferente a los tumores vertebrales.

### Etiología

Al igual que los demás tumores, la causa de los mismos se limita solamente a la identificación de algunos factores de riesgo, pero sin determinar una génesis precisa.

La etiología metastásica tan solo representa el 5% de los pacientes con cáncer, siendo los más frecuentes el cáncer de pulmón, próstata y mama. La afectación mielorradicular extradural es esencialmente metastásica, son raras las neoplasias primarias y se conoce que algunos tumores a nivel cerebral pueden metastizar la médula espinal por medio de la vía del LCR.

### Epidemiología (203)

Los tumores intrarraquídeos son relativamente poco frecuentes, se encuentran en un 10-15% de los tumores primarios del SNC. Diferentes estudios sugieren una incidencia baja en la frecuencia de estos tumores, aproximadamente de 9 tumores cerebrales se encuentra un tumor medular y en una aproximación de 1,1-2 por 100000 habitantes.

La distribución de estos tumores a lo largo del raquis se comporta de la siguiente manera: intradural (70% de los casos), extradural (15%) e intraextradural (15%) en reloj de arena, a través del agujero de conjunción.

Dentro de los tumores extramedulares se encuentran los tumores de las vainas nerviosas, siendo los más frecuentes los schwannomas y los neurofibromas con un pico de incidencia entre los 30-60 años. Representan del 16-30% de los tumores primarios raquídeos (165), siendo la topografía más frecuente los segmentos torácicos y cervicales. El schwannoma, es la neoplasia espinal más frecuente, predomina en áreas proximales (vainas radiculares a nivel axial), habitualmente localizados en las raíces posteriores y pueden estar asociados a NF I y II. Los neurofibromas, a diferencia del anterior, tienen la característica de distribuirse distalmente. Los meningiomas son la segunda neoplasia espinal más frecuente, entre los 50-70 años de edad y con una presentación intradural dorsal (80%), pueden ser múltiples y asociarse a NF II.

Los tumores intramedulares más frecuentes son el ependimoma y los astrocitomas, constituyendo cerca del 80-90% de los tumores. El 50% de los ependimomas se localizan en la región del filum terminal (ependimoma de la cola de caballo), predominan en los varones (2/1), correspondiendo a la variedad mixopapilar y tienen buen pronóstico. Los astrocitomas representan dos tercios de los casos en niños (localizándose frecuentemente en la médula cervical) y la relación se invierte en adultos. Entre el 30-40% de los tumores intramedulares presentan una cavidad quística siringomiélica.

### Patología (204)

Neoplasias raquídeas	Primarias	Secundarias
Extradural	Mieloma Neuroblastoma Sarcoma de Ewing Cordoma Osteosarcoma	Metástasis con primario en pulmón, mama, próstata y tracto gastrointestinal
Intradural extramedular	Neurinoma Meningioma	Carcinomatosis meníngea de leucemias, linfomas, cáncer de mama y pulmón.
Intradural intramedular	Astrocitoma Ependimoma Hemangioblastoma	Metástasis intramedular

### Fisiopatología

Las lesiones que ocupan espacio en el canal espinal generalmente producen síntomas que comprometen las vías motora y sensitiva de la médula y en alguna medida comprometen la raíz nerviosa.

Los estadios de lesión que afectan la función motora son graduales conllevando finalmente a la espasticidad muscular segmentaria; sin embargo, en casos de evolución aguda producen compromiso flácido, como en algunos casos de metástasis que provocan transección aguda por una fractura patológica vertebral con parálisis flácida y pérdida de los reflejos.

Los trastornos sensitivos están dados en dependencia de la topografía tumoral. La afectación anterolateral de la médula se manifiesta por la pérdida de la sensibilidad dolorosa, táctil superficial y la temperatura, debido al compromiso de la vía espinotalámica. La afectación posterior de la médula se traduce en una pérdida de la sensibilidad profunda epicrítica (palestesia y batiestesia), debido al compromiso de la vía propioceptiva.

Todos estos eventos fisiopatológicos se pueden entender porque la compresión extrínseca conlleva a la obstrucción del flujo venoso, genera un daño mecánico por compresión, conlleva a la hipoxia, generando el edema vasogénico con disminución del flujo sanguíneo capilar e isquemia, la misma que producirá una liberación de citoquinas generando un edema citotóxico y la muerte neuronal seguida de paraplejía o cuadriplejía.

### **Clasificación**

Los tumores medulares es mejor clasificarlos clínicamente en extradurales e intradurales, puesto que, atreverse a predecir su localización intramedular, extramedular o mixta, es algo que solamente le compete a la neurorradiología e histopatología.

**Intrarraquídeo, extradural, extramedular.** Entre las entidades principales se encuentran el carcinoma secundario (55% procedentes de linfoma, pulmón, mama, próstata), sarcoma primario, mieloma y cordoma.

**Intrarraquídeo, intradural, extramedular.** Entre los extramedulares más notables se nombran al neurofibroma 40%, meningioma 40%, filum ependimoma 15% y misceláneos 5%.

**Intrarraquídeo, intradural, intramedular.** Están representados por el ependimoma 45%, astrocitoma 40%, hemangioblastoma 5% y misceláneos 10%.

Índices	Extramedular	Intramedular
Frecuencia	95%	5%
Dolor radicular	Frecuente, precoz, al comienzo unilateral y luego bilateral.	Infrecuente.
Espasticidad	Frecuente.	Durante un tiempo largo no hay espasticidad.
Síndrome predominante	Brown Sequard.	Siringomiélico.
Trastornos de la sensibilidad	Anestesia total: límite superior preciso con nivel de anestesia.	Anestesia termoanalgésica de tipo siringomiélica. Carácter impreciso en su límite superior; a veces este asciende por el crecimiento del tumor.
Trastornos esfinterianos	Tardío.	Precoz.
Enfermedades sistémicas asociadas	Frecuente.	No existen.
Mielografía	Positiva: detención del contraste y fácil de precisar.	Negativa: frecuente paso del contraste.
Alteraciones radiológicas vertebrales	Frecuentes.	Infrecuentes.
Alteraciones del LCR: Queckenstedt positivo Síndrome de Froin Presión	Temprano. Temprano. Aumentada.	Tardío. Tardío. Normal.
Frecuencia tumoral	El 80% son neurofibromas, meningioma (dorsal), sarcoma y angioma.	El 80% son gliomas (ependimomas, ependimoblastoma, astrocitoma, etc.).
Pronóstico	Bueno (meningioma, neurinoma); malo (carcinoma).	Malo.

### Cuadro clínico

La evolución de los síntomas y signos en un tumor extramedular desde el inicio hasta el deterioro final fue descrita por Openheim (1923) como sigue:

1. **Síndrome doloroso radicular.** Se afecta de la manera siguiente: una raíz que trae como consecuencia el trastorno segmentario sensitivo o motor correspondiente, en la que, el dolor radicular aumenta a la maniobra de Valsalva (tos, defecación y estornudo); como defecto motor evidenciándose paresia segmentaria, fasciculaciones y atrofia muscular, y como defecto sensitivo segmentario con parestesias, mala percepción al tacto y temperatura. También se detecta dolor vertebral al nivel de la afectación radicular.
2. **Síndrome Brown-Sequard** (hemisección medular). Conforme hay un desarrollo gradual de la masa ocupante de espacio y produciendo compresión parcial de la médula, se evidencia: déficit motor homolateral, déficit sensitivo profundo homolateral, déficit sensitivo superficial contralateral, además de nivel sensitivo metamérico.

3. **Síndrome de Bastián** (transección completa). Compromete definitivamente las funciones motoras, sensitivas y vegetativas por debajo de la lesión implicada.

A continuación, describimos los síntomas y signos capitales de la enfermedad medular.

1. **Dolor radicular.** Los tumores extramedulares causan dolor radicular que se irradia al dermatoma correspondiente, aumenta con la tos y puede haber hiperestesia que empeora en horas de la noche. Los tumores cervicales altos y del foramen magno son a menudo de localización ventral y producen usualmente dolor cervical, pudiendo haber rigidez de nuca y postura anormal de la cabeza. Cuando compromete las vías largas, puede haber debilidad segmentaria motora de carácter unilateral inicial en la mayoría de los tumores intradurales; que se pueden confundir al dolor producido por un compromiso discal. En lesiones de la cauda equina, el dolor se presenta en forma precoz y compromiso tardío del esfínter vesical; en cambio, a nivel del cono medular el dolor es tardío.
2. **Trastornos sensitivos.** Los tumores intramedulares se originan en la vecindad del canal central y crecen en forma centrífuga, las primeras fibras en afectarse son las cruzadas del haz espinotalámico que conducen el dolor y la temperatura provocando una disociación de la sensibilidad epicrítica (disociación siringomiélica). Los tumores extramedulares producen usualmente pérdida de la sensibilidad en los dermatomas de las raíces afectadas o pérdida sensorial más difusa dentro del Síndrome de Brown-Sequard. Los tumores que infiltran el cono medular o cola de caballo causan anestesia (en silla de montar) con disminución de la sensibilidad en áreas perineal y genital.
3. **Trastornos motores.** Los tumores intramedulares pueden afectar a las células de las astas anteriores produciendo alteraciones de la neurona motora inferior (debilidad, atrofia e hiporreflexia) en el nivel de la lesión. Si compromete el haz corticoespinal descendente produce síntomas de neurona motora superior (debilidad, espasticidad e hiperreflexia) en niveles inferiores a la lesión. Los tumores extramedulares inician con debilidad segmentaria en el nivel del tumor que progresa a un síndrome Brown-Sequard y posteriormente el síndrome medular transversal cuyo déficit produce espasticidad y trastornos de la marcha.
4. **Trastornos autonómicos.** Todos los tumores medulares producen alteraciones autonómicas de la vejiga, el intestino y la función sexual. Los tumores del cono medular y de la cola de caballo causan síntomas más precoces que los que causan compresión de la médula espinal. Cuando el tumor afecta los niveles de C8-T2 en raras ocasiones puede haber un síndrome de Porfour du Petit (exoftalmo, aumento de la hendidura palpebral y midriasis) que dura pocas horas por una irritación transitoria, para luego seguir por síntomas deficitarios que se traducen en el síndrome de Claude-Bernard-Horner (enoftalmo, disminución de la hendidura palpebral y miosis).
5. **Otros síntomas.** En raras ocasiones ciertos tumores extramedulares en un 10% de niños producen hipertensión endocraneana por hidrocefalia cuando está ubicado en cualquier nivel y más frecuente si es cervical alto. Probablemente la causa es la liberación neoplásica de una proteína con actividad oncótica hacia el LCR y que altera su flujo de absorción. Una ataxia sensitiva de la marcha puede resultar de la compresión de la columna posterior bilateral por tumores dorsales de línea media. Manifestaciones frecuentes en niños son las tortícolis en tumores cervicales y escoliosis en tumores dorsales. Rara vez se presenta un ictus relacionado con una hemorragia intratumoral o subaracnoidea.



**Complementarios**

1. **Rx – Columna Vertebral.** Muestra alguna anomalía aproximadamente en un 72% de los tumores medulares: alteración en la densidad ósea o colapso del cuerpo vertebral (extradural y extramedular), ampliación de la distancia interpedicular (tumores intramedular o extramedular), ampliación del foramen neural (50%) y cambios blásticos o líticos. En raras ocasiones se observan calcificaciones intraespinales.
2. **TC – Columna vertebral.** Determina con mejor calidad la arquitectura ósea y algunos tumores extramedulares. Puede identificar los tumores con crecimiento en reloj de arena a través del agujero de conjunción.
3. **Mielotomografía.** La TC se puede asociar a una mielografía con la que se diagnostica la topografía y extensión del tumor.
4. **RMN – Columna vertebral.** Confirma la presencia del proceso tumoral e identifica el tumor, su tamaño, nivel, naturaleza y compromiso circundante (comportamiento intrarraquídeo). La mayoría de los tumores intramedulares son isointensos o igualmente hipointensos, se observa solamente un ensanchamiento mal definido de la médula espinal en imágenes T1, los que en T2 son más sensibles para identificarlos por mostrar una hiperintensidad, siendo necesaria la administración de contraste. Esta técnica ha desplazado a la mielografía y la TC al demostrar mejor tolerancia, proporciona más información y mejor calidad. Posee una sensibilidad del 93% y especificidad del 97%.

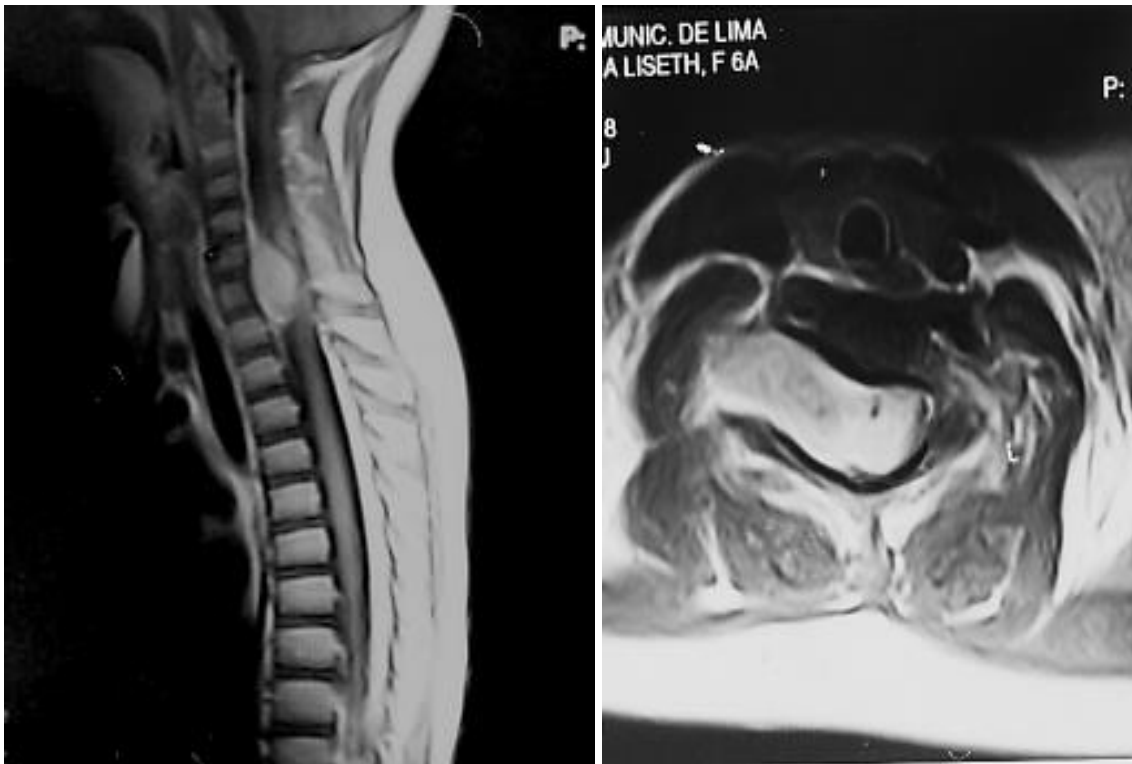


Fig. 1. RMN-Columna Cervical (sagital). Lesión tumoral intra-extra raquídea, intradural y extramedular.  
Fig. 2. RMN-Columna Cervical (axial). Extensión tumoral en reloj de arena desde el agujero de conjunción  
(Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



Fig. 1. RMN-Columna Lumbar (T1). Lesión tumoral intrarraquídea, intradural e intramedular dorsal. Fig. 2. RMN-Columna Lumbar (T2). Idem (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



Fig. 1 y 2. RMN-Columna Dorsal (sagital). Lesión tumoral extra-intra raquídea, extradural y extramedular (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



Fig. 1. RMN-Columna Dorsal (sagital) sin contraste. Lesión tumoral intrarraquídea, intradural e intramedular en un paciente con una fractura vertebral (L1) antigua. Fig. 2. RMN-Columna Dorsal (sagital) contrastada. El estudio anatomopatológico informó un ependimoma (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

5. **Mielografía.** Examen invasivo que consiste en la visualización radiológica del canal medular, del calibre y morfología por la inyección de una sustancia de contraste mediante una punción lumbar y/o cisternal, la cual determina la presencia de patología intrarraquídea, el nivel de la lesión y si fuera posible, el tamaño de ella y el estado de permeabilidad del espacio subaracnoideo. Los tumores extramedulares intradurales pueden formar un borde curvado, desplazan la médula hacia un lado y producen cambios asimétricos de contraste. Los tumores intramedulares no causan bloqueo al comienzo, pero producen crecimiento fusiforme y los procesos extradurales producen una buena interrupción con bloqueo total del canal.
6. **Punción lumbar.** Este examen sirve para realizar las pruebas de Queckenstedt y Stookey y determinar la permeabilidad del canal vertebral, precisando si hay o no bloqueo. Permite, además, la evaluación del LCR y la cuantificación de la cantidad y cualidad proteica.

### Tratamiento quirúrgico

Las indicaciones de la cirugía deben ser orientadas a cada caso de manera individual y la elección de la misma depende de factores como:

1. Esperanza de vida.
2. Daño medular existente.
3. Localización.
4. Número de lesiones.
5. Mecanismo de producción de la compresión.
6. Histología tumoral.
7. Velocidad de progresión.



8. Clínica neurológica.
9. Tratamiento previo con radioterapia.

La cirugía debe ser impostergable cuando:

1. Exista progresión de la sintomatología.
2. Clínica progresiva aún sin confirmación histológica.
3. Columna inestable.



Fig. 1. Exposición de la lesión tumoral espinal dorsal y lateral derecha. Fig. 2. Exéresis total del tumor intrarraquídeo, intradural y extramedular (neurofibroma) (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



Fig. 1. RMN-Columna Cervical. Ensanchamiento del canal medular cervico-dorsal y su contenido, a causa de un tumor intrarraquídeo, intradural e intramedular. Fig. 2. Exposición quirúrgica del tumor medular a nivel de la transición cervico-dorsal (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

El abordaje de elección es la laminectomía por vía posterior, al ofrecer una visión panorámica en la mayoría de las lesiones, siendo el objetivo quirúrgico la extirpación completa y curativa. El éxito del proceder está determinado en primer lugar, por la naturaleza de la interfase tumor-médula y la experiencia del cirujano. Cuando se tiene la certeza que se trata de un tumor benigno, debe procurarse su resolución completa.

Si la progresión deficitaria es rápida, la descompresión urgente es necesaria para prevenir el déficit neurológico permanente, especialmente si son tumores extramedulares (neurinoma, meningioma, etc.), los mismos que deben extirparse totalmente antes de producir el daño medular total.

Cuando existe compromiso del cuerpo vertebral, la laminectomía y corpectomía son objeto de polémica, porque los mismos coadyuvan a generar o aumentar la inestabilidad vertebral preexistente. Sin embargo, en la actualidad se cuenta con medios que garantizan estabilidad mediante plastias protésicas.

### Tratamiento médico

1. **Corticoides.** Está demostrado su efecto beneficioso inicial sobre el control del dolor y la mejoría neurológica (disminuye el edema, inhibe la síntesis de prostaglandina E, regula el crecimiento vascular y controla los cambios que se producen en el citoesqueleto por el aumento de la permeabilidad). Aunque su mecanismo de acción no es completamente conocido, el esquema más utilizado consiste en administrar un bolo de dexametasona 10-20 mg., luego aumentarse las dosis en 4-12 horas si no existe mejoría clínica. Las siguientes 48 horas, se mantiene una dosis EV entre 4-8 mg. cada 6 horas y posteriormente se pasa a vía oral.
2. **Analgésicos.** Puede utilizarse analgésicos potentes como opiáceos (morfina, oxicodona, etc.), sin ninguna reserva de generar fármaco dependencia.
3. **Protectores gástricos.** Pueden utilizarse los inhibidores de la bomba de protones, como los antihistamínicos H-2, los mismos que ofrecen una gastroprotección frente a la administración de corticoides, en la búsqueda de profilaxis ante la posibilidad de úlceras de Cushing.
4. **Vitaminoterapia.** La administración del complejo vitamínico B puede beneficiar por ser un elemento importante en la remielinización, aunque no se ha demostrado su eficacia definitiva, su uso es aconsejable.

### Tratamiento radiante

La radioterapia como tratamiento complementario es de poca utilidad por los beneficios dudosos que ofrece; sin embargo, puede usarse primeramente en el tratamiento del tumor intramedular o carcinoma extradural metastásico.

Algunos resultados optimistas en importantes series, manifiestan que la radiación al administrarse junto a la dexametasona conlleva a los siguientes beneficios:

1. Descomprime el tejido nervioso por su efecto citorreductor tumoral.
2. Controla el dolor (70%).
3. Disminuye el déficit neurológico (45-60%).
4. Revierte la paresia (11-21%).
5. Estabiliza la progresión local neoplásica.

Como efecto de la radiación puede desaparecer el tejido tumoral, pero esto puede favorecer el colapso vertebral, siendo las áreas más afectadas los segmentos vertebrales transicionales (cervicotorácico, tóracolumbar y lumbosacro). Para prevenir

este daño neurológico derivado del aplastamiento vertebral, los pacientes con lesiones en estas áreas, deben llevar adicionalmente un sistema ortopédico de refuerzo que favorece la sujeción, como los corsés ortopédicos.

### Diagnóstico diferencial

1. Hernia discal. La diferencia radica en la evolución sintomática pues la hernia a diferencia del tumor mejora con el reposo físico.
2. Esclerosis múltiple. Presenta lesiones multifocales del eje cerebro espinal, son más frecuente en la mujer joven y puede acompañarse de trastornos campimétricos por neuritis óptica.
3. Mielopatía óptica de Devic. Se producen síntomas motores y sensitivos medulares, de curso agudo o subagudo, se establecen en horas o pocos días, acompañándose de pérdida visual. En el pasado era considerado como una posible esclerosis múltiple, pero actualmente la mayoría de los autores están de acuerdo que puede formar parte de cualquier enfermedad.
4. Espondilitis anquilosante. Hay presencia de dorsalgia persistente que ocasiona espasmo muscular, dificultando la realización de las actividades físicas rutinarias.
5. Mielopatía tropical por HTLV. La sospecha de esta entidad y el estudio del LCR son imprescindibles para su diagnóstico.
6. Mal de Pott. El genio epidemiológico, curso de la enfermedad y los hallazgos radiológicos (discitis y osteomielitis vertebral) son importantes para el diagnóstico.
7. Mieloma múltiple. Los dolores a nivel dorsal son uno de los primeros síntomas, se debe prestar atención especial. Las fracturas patológicas vertebrales, costales, etc., son el curso natural de la enfermedad.
8. Mielopatía por complicación neurológica del SIDA.

### Complicaciones

1. Las complicaciones más frecuentes son el resultado de la postración del que son víctima los pacientes. Las escaras, neumopatía hipostática, infección urinaria por sonda vesical e inestabilidad psíquica son un reporte frecuente, las mismas que pueden condicionar la mortalidad.
2. El uso prolongado de corticoides aumenta la susceptibilidad a la infección por inmunosupresión y las úlceras gástricas. Además, pueden presentarse alteraciones psiquiátricas inducidas por corticoides, como la manía, psicosis y depresión, que suelen responder al tratamiento con neurolépticos.

### Pronóstico

El pronóstico de los tumores medulares depende en gran medida de la localización del mismo, características morfológicas e histológicas, progresión de los síntomas y el estado neurológico del paciente en el momento del diagnóstico.

Si la progresión de los síntomas es lenta y el déficit incompleto, la recuperación puede ser expectante o bueno en el mejor de los casos. Si la progresión es rápida y completa, el pronóstico es sombrío.

La lesión medular constituye evidentemente una fuente de morbilidad muy importante, cuyo diagnóstico y tratamiento precoz es el arma más importante para garantizar la efectividad terapéutica médica, quirúrgica o fisioterapéutica. Cuando se presenta la paraplejía o cuadriplejía asociada a disfunción esfinteriana, generalmente estamos frente a los estadios clínicos finales de esta urgencia medular relacionada con un

menor tiempo de supervivencia. Las complicaciones debido a la postración del paciente como las escaras, neumopatía hipostática y la infección urinaria ensombrecen el pronóstico.



## CAPÍTULO XXXXIII MENINGIOMA ESPINAL

### Concepto

El meningioma espinal está definido como un tumor intrarraquídeo, intradural y extramedular de naturaleza benigna. Constituye una entidad que reviste gran importancia neuroquirúrgica, puesto que, su diagnóstico y tratamiento quirúrgico oportuno, significan la cura total.

### Epidemiología

Las localizaciones extracerebrales suponen el 0,4% del total de los meningiomas. El meningioma espinal es la segunda neoplasia espinal primaria por orden de frecuencia y su localización predilecta es la región dorsal con el 80% de los casos.

Se presentan raramente en la región lumbar y cervical, y son múltiples en la NF II. Sólo en raras ocasiones tienden a crecer fuera del canal raquídeo. Con mayor frecuencia se presenta en las mujeres, entre la quinta y sexta décadas de la vida, y se han reportado con relativa frecuencia su debut en la menstruación o el embarazo, como algunos meningiomas situados a otro nivel.

### Patología

Presentan una morfología nodular, de consistencia sólida, compacta y elástica. Al corte suele ser fasciculado o arenoso en relación a la presencia de calcificaciones; cuando predomina el sistema vascular son rosados y carnosos; y cuando son amarillentos presentan células xantomatosas. En los meningiomas espinales generalmente no hay hiperostosis ósea vertebral y el tipo histológico más frecuente es el meningotelial.

### Fisiopatología

El compartimiento espinal no permite que las neoplasias sean de un diámetro amplio, y se manifiestan rápidamente con determinada sintomatología, en dependencia de su localización y sentido de su extensión. Inicialmente con un dolor referido, luego irradiado unilateral, por distensión de las meninges y la raíz espinal afecta. Luego

afecta las vías medulares ascendentes y descendentes hasta comprometer a la raíz contralateral y la función esfinteriana.

La existencia de receptores progesterónicos y estrogénicos en el meningioma son conocidos desde el siglo anterior, de ahí que el tumor tenga predilección por el sexo femenino, pueda hacerse sintomático en los períodos menstruales, debutar en el embarazo o aumentar su diámetro.

### Cuadro clínico

1. Síndrome radicular. Al inicio de la enfermedad, el paciente aqueja un dolor quemante y unilateral según el dermatoma dorsal afecto, generalmente confundido con enfermedad cardíaca, abdomen agudo, lumbalgias por infección urinaria u otras causas. Conforme avanza la enfermedad el dolor se torna bilateral pero acompañado de algún grado deficitario motor y esfinteriano.
2. Síndrome de Brow-Sequard. La paresia y paraplejía inferior (espasticidad, clonus, hiperreflexia osteotendinosa y Babinski) son por afección piramidal unilateral a la lesión al igual que la sensibilidad profunda. Los trastornos sensitivos son contralaterales a la lesión que progresan de manera ascendente y presentan un nivel sensitivo definido a nivel del dermatoma afecto.
3. Síndrome autonómico. Los trastornos esfinterianos vesical y rectal no tardan mucho en hacer su aparición después del déficit motor.

### Complementarios

1. **Rx – Columna vertebral.** No suele ayudar mucho y puede aparentar ser normal. La erosión del pedículo, el ensanchamiento de los agujeros de conjunción y del diámetro interpedicular son infrecuentes.
2. **TC – Columna vertebral y mielotomografía.** Manifiesta la localización tumoral (intrarraquídea, intradural y extramedular), de bordes bien definidos y que impide el flujo de contraste produciendo un bloqueo parcial o total.
3. **RMN – Columna vertebral.** Es el examen de elección, más aún, si se trata de una embarazada al no llevar radiación en su realización. A diferencia del estudio anterior puede sugerir más precisamente la naturaleza tumoral. La imagen puede tornarse hiperintensa en T1 y en T2 hipointensa. A la administración de sustancia contrastada endovenosa se torna hiperintenso.



Fig. 1 y 2. RMN – Columna Dorsal. Lesión tumoral intrarraquídea, intradural y extramedular en una paciente embarazada. El estudio anatomopatológico informó un meningioma dorsal (Cortesía del Dr. Guillermo Pardo Camacho. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech, Camagüey – Cuba).

### Diagnóstico diferencial

1. Schwannoma.
2. Ependimoma.
3. Hernia discal.
4. Estenosis del canal espinal lumbar.
5. Mal de Pott.
6. Angiomas.
7. Mieloma múltiple.

### Tratamiento quirúrgico

Una vez localizado el nivel exacto de la lesión tumoral, se debe proyectar sobre ella la tan conocida laminectomía estándar, siendo el objetivo principal la exéresis quirúrgica radical. Una vez realizada la laminectomía un nivel por encima y por debajo de la lesión, se evidenciará cambios sustanciales en la duramadre subyacente, como abultamiento, cambios de coloración y la ausencia de la pulsación subaracnoidea. Acto seguido se procederá a la durotomía y la exposición del tumor. Debe procederse a la exéresis gentil, para no dañar la médula y las raíces. Con la ayuda de la electrocoagulación bipolar debe realizarse la hemostasia y una vez extirpada la lesión, proceder a la síntesis de los tejidos a prueba de agua, evitando la fístula de LCR.

Los hallazgos tumorales estarán en dependencia del tipo de meningioma, pudiendo ser rojizo o amarillento, si se trataran de angiomas o fibrosos respectivamente.

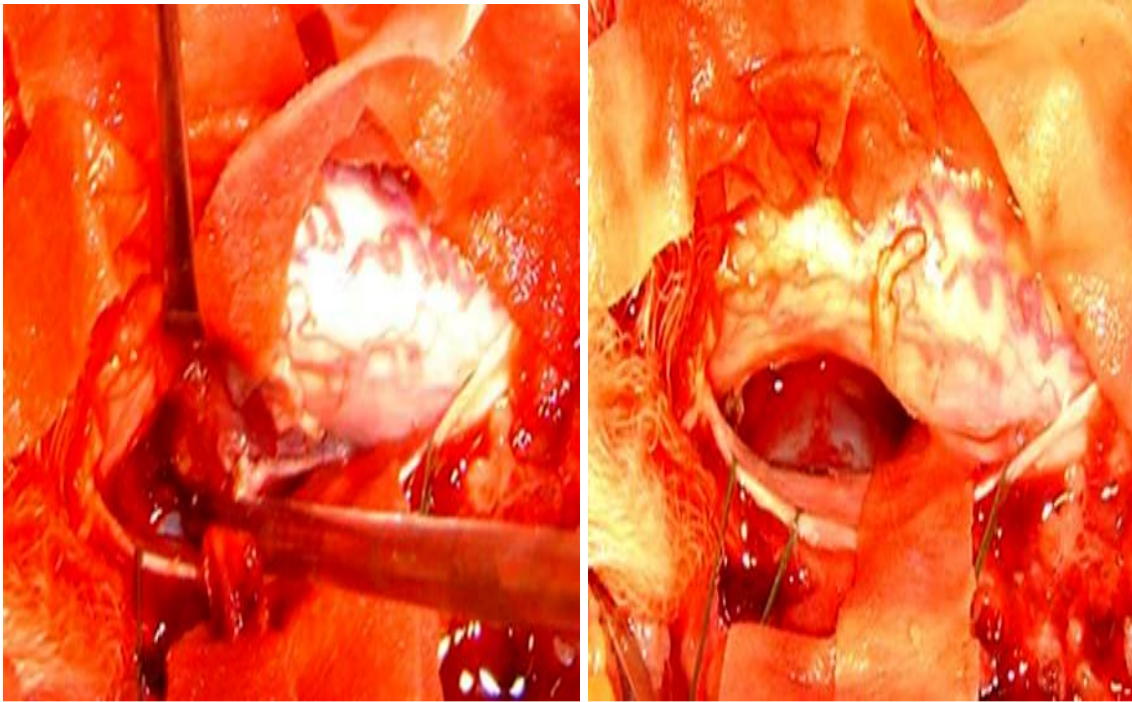


Fig. 1. Exposición y exéresis tumoral de un meningioma dorsal. Fig. 2. Lecho tumoral luego de la extirpación (Cortesía del Dr. Guillermo Pardo Camacho. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech, Camagüey – Cuba).

### Complicaciones

1. Fístula de LCR y cefalea por escape.
2. Disfunción esfinteriana transitoria.
3. Hematoma epidural post quirúrgico.
4. Paraparesia inferior asimétrica transitoria.
5. Paraplejía inferior por infarto medular.
6. Infección de la herida quirúrgica.
7. Radiculopatía post quirúrgica.
8. Infección urinaria por disfunción esfinteriana.
9. Inestabilidad espinal post quirúrgica.
10. Recurrencia del tumor.

### Pronóstico

Totalmente favorable, si se ha garantizado la exéresis total y no ha existido daño iatrógeno en el proceder quirúrgico. Las paresias y hasta la parálisis, debido a la manipulación, edema o isquemia medular, pueden resultar transitorias mejorando con la administración de dexametasona, vitamina B y fisioterapia.

## CAPÍTULO XXXVIII TUMORES DE LA COLA DE CABALLO

### Historia

Los sumerios ilustraron en bajo relieve a un león con una flecha clavada en su espalda, la misma que sería uno de sus primeros intentos en explicar la fisiopatología de las paraplejías. Inicialmente se creía que los traumatismos vertebromedulares constituían la única causa de las mismas, pero otras culturas, en el futuro, desentrañaron las otras génesis, como la etiología tumoral.

### Concepto

Los tumores de la cola de caballo son extramedulares e intradurales y raramente intramedulares e intraóseos. Estos tumores por el gran tamaño que pueden adquirir en su lento crecimiento, pueden provocar lesiones erosivas en las vértebras y no constituir necesariamente un signo de malignidad.

### Epidemiología

De cada nueve tumores cerebrales se encuentra un tumor medular, con una tasa aproximada de 1-2 por cada 100000 habitantes. No hay predilección por el sexo y se presentan la mayoría entre la cuarta y quinta décadas de la vida.

Los endimomas y schwannomas son los tumores más frecuentes a este nivel. El endimoma de la cola de caballo supone el 88% de los tumores de la cauda equina y afecta a pacientes entre 40-60 años. Los astrocitomas representan el 8% y el oligodendroglioma con el 2% (78). Los schwannomas constituyen tumores benignos que alcanzan el 6-8% de todos los tumores intrarraquídeos.

### Patología

Macroscópicamente se aprecia una lesión intrarraquídea e intradural que en casos de schwannomas cuelga de una raíz y en casos de neurofibromas invaden a lo largo del nervio. La coloración varía desde el rojizo en casos de schwannoma hasta el amarillo pálido en casos de endimoma y pueden acompañarse de un quiste adyacente o en su interior. Algunos tumores pueden tener origen en el cono medular, el filum terminal o la cola de caballo, teniendo a la vez comunicación intra-extramedular, la que se

extiende o comunica a través de una raíz nerviosa. Los tumores metastáticos pueden optar por la misma vía en sentido retrógrado y confundir inicialmente.

Microscópicamente los tipos histológicos más reportados se resumen a los siguientes:

1. Ependimoma mixopapilar.
2. Astrocitomas.
3. Neurinoma (schwannoma).
4. Oligodendroglioma.
5. Neurofibroma.
6. Paraganglioma (205).
7. Hemangioblastoma.
8. Meningioma.
9. Metástasis (carcinomatosis meníngea, sarcomas y linfomas).

### Cuadro clínico

1. Síndrome autonómico. La disfunción esfinteriana (100%) con vejiga atónica (neurogénica), la disfunción sexual (21%) con impotencia y la sensación de frialdad en los miembros son presentaciones tardías.
2. Síndrome radicular. El dolor lumbociático está presente (96%), existe dolor unilateral precoz, en el dermatoma correspondiente con empeoramiento por las noches y con carácter quemante. Posteriormente, conforme avance la enfermedad, el dolor puede ser bilateral. La lumbalgia sin ciática (3%) también se reporta.
3. Síndrome deficitario motor. Las parálisis y paresias segmentarias de carácter flácido con arreflexia (80%) son una constante.
4. Síndrome deficitario sensitivo. Los trastornos sensitivos con hipoestesia o anestesia (en silla de montar), con disminución de la sensibilidad en áreas perineal y genital (68%), pueden presentarse como primeros síntomas.

### Complementarios

1. **Rx – Columna vertebral.** Aparentemente puede ser normal y en casos extremos observarse erosión del pedículo, ensanchamiento de los agujeros de conjunción y del diámetro interpedicular. En caso de metástasis puede verse osteolisis.
2. **TC – Columna vertebral y mielotomografía.** Revela una masa extramedular e intradural, bien definida, que obstruye el flujo del contraste produciendo un bloqueo parcial o total.
3. **RMN – Columna vertebral.** La mayoría de tumores son isointensos o igualmente hipointensos, siendo necesario utilizar el contraste para obtener un mejor realce de las imágenes. En esta última puede observarse un halo hiperintenso en los schwannomas.

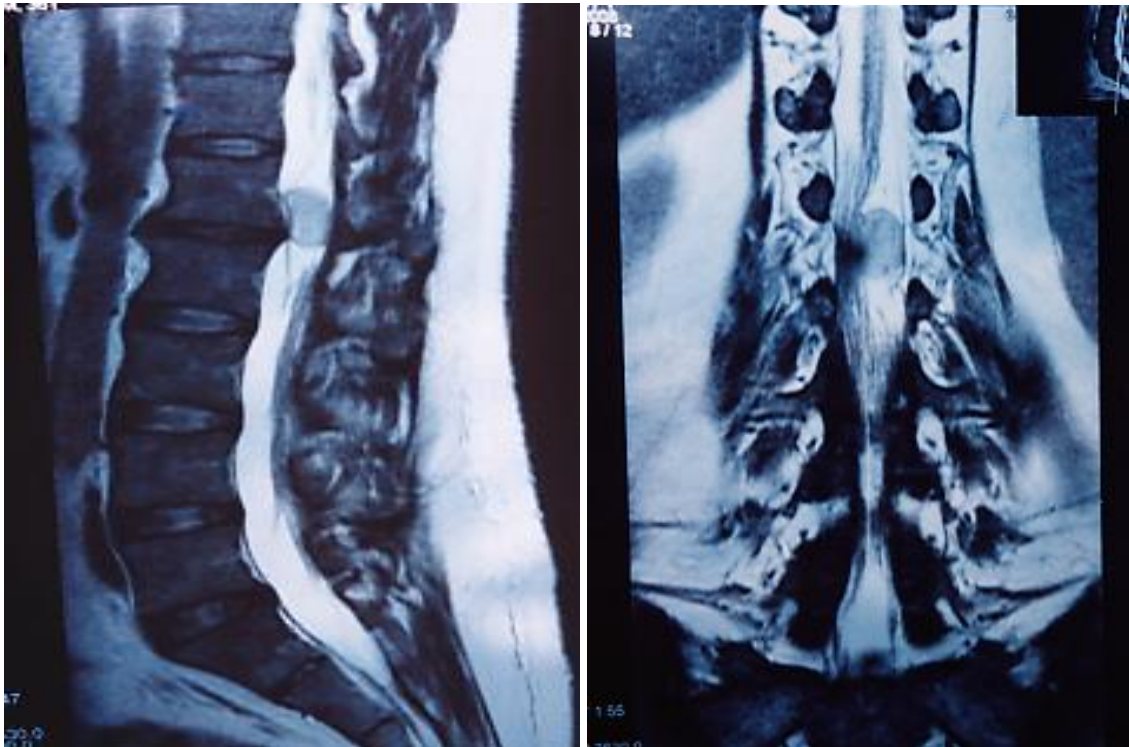


Fig. 1. RMN-Columna lumbar (sagital). Tumor de la cola de caballo a nivel de L1 y L2 correspondiente a un schwannoma. Fig. 2. RMN-Columna lumbar (coronal). El tumor lateraliza la cola de caballo hacia la derecha (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



Fig. 1. RMN-Columna lumbar. Tumor de la cola de caballo a nivel de L4 y L5 correspondiente a un schwannoma. Fig. 2. RMN-Columna lumbar. Halo hiperintenso a la administración de contraste (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



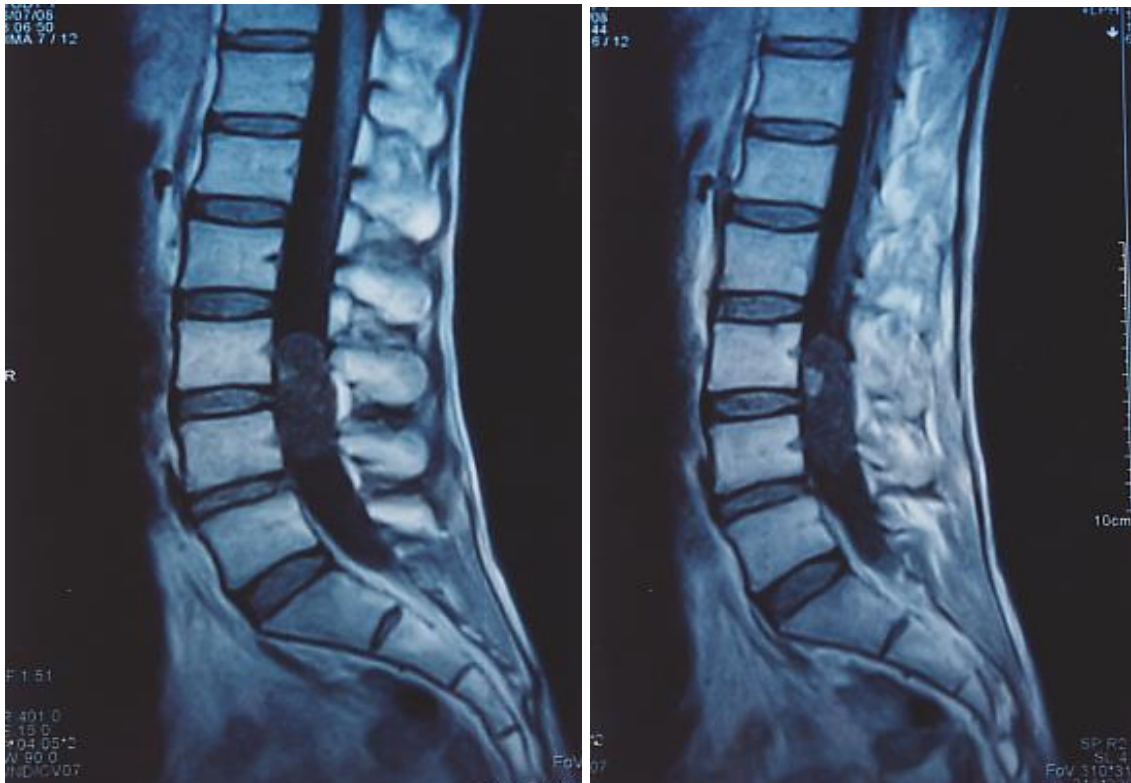


Fig. 1. RMN-Columna lumbar. Tumor de la cola de caballo a nivel de L3 y L4 correspondiente a un schwannoma pigmentado. Fig. 2. RMN-Columna lumbar. Halo hiperintenso a la administración de contraste (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).



Fig. 1. RMN-Columna contrastada. Halo hiperintenso a la administración de contraste y Fig. 2. RMN-Columna lumbar (T2). Precisa el contenido y la prolongación quística hasta S1 (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

4. **Mielografía.** Su uso se permite en ausencia de RMN, por ser una prueba invasiva. Similar a la mielotomografía, se observa una detención de la sustancia contrastada a nivel tumoral (defecto de lleno), brindando información real sobre el volumen y localización tumoral.
5. **Punción lumbar.** Permite realizar estudios bioquímicos o citológicos del LCR. El examen macroscópico del líquido puede evidenciar síndrome de Froin (xantocromía, hipercoagulabilidad e hiperproteinemia). Permite además, realizar pruebas dinámicas (Queckenstedt y Stookey).

### Diagnóstico topográfico

EPICONO	CONO	COLA DE CABALLO
Lesión transversal medular a nivel de la transición dorso-lumbar.	Lesión a partir de L1.	Lesión múltiple de las raíces por debajo de L2.
Menor frecuencia.	Menor frecuencia.	Mayor frecuencia.
Trastorno de la sensibilidad a partir de L4. Anestesia o hipoestesia segmentaria en miembros inferiores.	Anestesia en silla de montar.	Anestesia en silla de montar. Trastorno segmentario de la sensibilidad en pierna y pie.
Parálisis o paresia de la extensión y rotación externa de la cadera, flexión de la rodilla y movimiento de pies y sus dedos.	Frecuente déficit radicular por lesión de las raíces nerviosas L3-L5.	Paresias segmentarias de la pierna y pié y flexores de la rodilla y glúteos.
Parálisis de vejiga y recto.	Parálisis de vejiga y recto (vejiga de rebosamiento, incontinencia fecal)	Parálisis de vejiga y recto (en el síndrome completo).
Arreflexia aquilea bilateral.	Ausencia de reflejo anal y bulbocavernoso.	Arreflexia aquilea bilateral.
Valsalva negativo.	Valsalva negativo.	Valsalva negativo.

### Diagnóstico diferencial

1. Hernia discal lumbar.
2. Estenosis del canal espinal lumbar.
3. Mal de Pott.
4. Angiomas.
5. Enfermedad genitourinaria primaria.
6. Metástasis vertebral.

### Tratamiento quirúrgico

El tratamiento efectivo de estos tumores es la exéresis quirúrgica radical. La mayoría de casos son benignos y la extirpación completa garantiza el éxito total. La técnica más recomendada es la laminectomía estándar por vía posterior, la cual debe ubicarse directamente por encima de la proyección tumoral, seguida de una durotomía y exposición completa de la lesión. Los hallazgos habituales contemplan una masa

tumoral amoldada al canal medular a lo largo de él, color rojizo o pálido, insertado en una raíz, de la cuál se debe desprender totalmente, sacrificando la misma.



Fig. 1. Laminectomía standar por vía posterior, en la cuál inmediatamente después de la durotomía se observa la lesión tumoral. Fig. 2. El tumor extirpado cuelga de una raíz y el estudio anatomopatológico informó un schwannoma (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

### Complicaciones

1. Paraparesia inferior asimétrica.
2. Parestesia segmentaria en miembro inferior.
3. Fístula de LCR.
4. Infección urinaria por disfunción esfinteriana.
5. Disfunción esfinteriana rectal.
6. Infección post quirúrgica.
7. Inestabilidad espinal post quirúrgica.
8. Recurrencia del tumor.

### Pronóstico

El pronóstico depende de la localización y extensión tumoral, su morfología e histología, la progresión de los síntomas y del estado neurológico del paciente en el momento del diagnóstico. Si la progresión de los síntomas es lenta y el déficit es incompleto, puede tener buen pronóstico, pero si la progresión es rápida y la cirugía tardía, el pronóstico puede ser malo.

## CAPÍTULO XXXV TUMORES DE ETIOLOGÍA IMPRECISA

### Concepto

Los tumores de etiología imprecisa son aquellos que no han sido científicamente diagnosticados, perdurando solamente la especulación en cuanto a su naturaleza. Diversos son los factores que contribuyen a esta realidad, entre ellos la falta de protocolización de la patología tumoral, la escasa cultura sanitaria en nuestro país y la limitación económica que impide realizar desde biopsias hasta actos quirúrgicos y necropsias.

### Causas

1. No realizar el acto quirúrgico. Innúmeros son los factores que contribuyen a esta realidad, entre ellos tenemos el alto costo que acarrea la intervención neuroquirúrgica, falta de instrumental médico adecuado, personal médico poco entrenado, desahucio médico precoz y negativa familiar para la cirugía,
2. Imposibilidad de ubicar el tumor primario en caso de metástasis. Muchos tumores quedan con un diagnóstico impreciso y pese a que muestran una imagen inconfundible de metástasis, no se puede precisar en la economía corporal, el tumor primario.
3. Imposibilidad de tomar la muestra tumoral. La profundidad del tumor o su localización en área elocuente impide tomar la muestra citológica. La ausencia de personal capacitado y de tecnología estereotáctica coadyuvan a esta realidad.
4. Mala toma de biopsia. Las biopsias obtenidas pueden incluir solamente estructuras necróticas e infiltración periférica, en las que falta el tejido tumoral primario.
5. Error en el estudio anatomopatológico. Tenemos como rutina el envío de la lesión tumoral a dos centros anatomopatológicos distintos para su estudio y, en algunas ocasiones se obtienen resultados diferentes, lo cual sugiere la existencia del error humano.
6. Negación de los familiares a la necropsia. La ausencia de la cultura sanitaria en nuestra población y el desamparo del estado peruano a no contribuir con los costos que implica una necropsia, impide en varias ocasiones la realización de este acto, atentando finalmente al diagnóstico

epidemiológico de las patologías tumorales y una adecuada formación académica y científica de los futuros neurocirujanos.

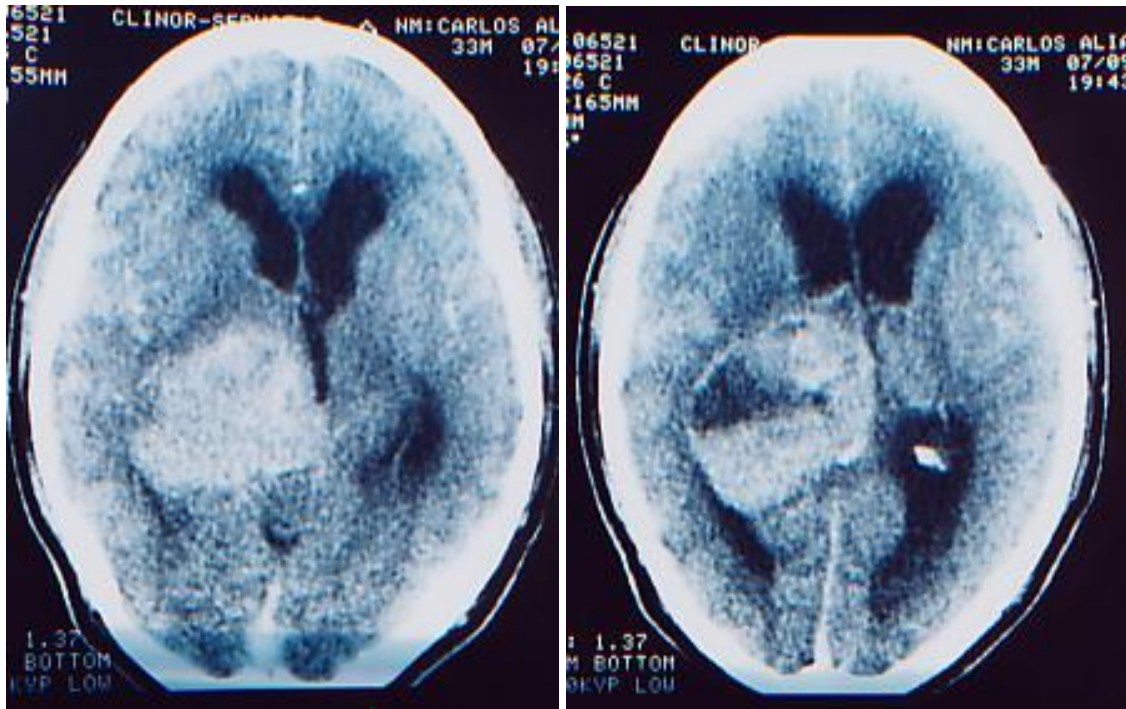


Fig. 1 y 2. TC – Cráneo. Tumor quístico parasagital derecho en un paciente masculino, de 27 años de edad, quien fuera desahuciado precozmente y tampoco se le realizara la necropsia. Su localización podría sugerir un meningioma, pero el sexo y la edad no son acordes a la frecuencia en esta entidad (Archivo personal Dr. Vladimir Cerrón Rojas. Hospital IV Huancayo EsSalud, Huancayo – Perú).

### Sugerencias

1. Inicio de una campaña de sensibilización sanitaria epidemiológica, explicando a la población los beneficios de llegar al diagnóstico definitivo en la patología tumoral.
2. Establecer y cumplir protocolos que incluyan la realización de la necropsia en pacientes donde el diagnóstico haya quedado inconcluso.
3. Gestionar el subsidio económico del E
4. stado peruano para proceder al diagnóstico, tratamiento, estudio anatomopatológico y necropsia de toda entidad tumoral.
5. Necesidad de incorporar en el sistema nacional de salud, el concepto de hospital universitario, para contribuir a la formación académica, investigación científica y proyección social, fines sagrados de la Universidad.
6. Exigir como parte de la formación de los residentes de neurocirugía realizar el acto necrópsico en los pacientes fallecidos por patologías neurológicas, con fines de investigación científica, excluyendo los casos médico-legales. Esto permite que el futuro neurocirujano tenga una visión tridimensional del órgano rector.
7. El estudio de la patología tumoral no puede prescindir del especialista en anatomopatología neurológica, evitando de esta forma, los errores frecuentes en el diagnóstico.
8. Agotar los estudios pertinentes a fin de identificar el tumor primario en las metástasis cerebrales y espinales.



**BIBLIOGRAFÍA**

1. Peterson B. Oncología. Edit. Mir Moscu (2da Ed.), 1992.
2. Karnofsky DA, Abelmann WH, Graver LF. The use of nitrogen mustards in the palliative treatment of carcinoma. *Cancer* 1948; 1: 634-56
3. Warburg O. Estudio del metabolismo de los tumores. *Crónica de la Medicina*, Ed. Grunenthal; 2002 (7): 406.
4. Fayed-Miguel N, Morales-Ramos H, Modrego-Pardo PJ. Resonancia magnética con espectroscopia, perfusión y difusión cerebral en el diagnóstico de los tumores cerebrales. *Rev Neurol* 2006; 42 (12): 735-742.
5. Armijo JA, Sánchez MB, Campos C, Adín J. Interacciones de los epilépticos en la práctica oncológica. *Rev Neurol* 2006; 42 (11): 681-690.
6. López Flores et al. Resección microquirúrgica estereotáctica de tumores intracraneales guiada por imagen y asistida por ordenador. *Rev Neurol* 2001; 32 (5): 417-422.
7. Ebeling U, Hasdemir MG. Stereotactic guided microsurgery of cerebral lesions. *Minim Invas Neurosurg* 1995; 38:10-15.
8. Pfisterer W, Papadopoulos S, Drumm D, Smith K, Preul M. Fiducial versus nonfiducial neuronavigation registration assessment and considerations of accuracy. *Neurosurgery* 2008; 62[Suppl 1]: ONS201–ONS208.
9. Kelly PJ. Image-directed tumour resection. *Neurosurg Clin North Am* 1990; 1: 81-95.
10. McGirt MJ, Villavicencio AT, Bulsara KR, Friedman AH. MRI guided stereotactic biopsy in the diagnosis of glioma: comparison of biopsy and surgical resection specimen. *Surg Neurol* 2003; 59:277–82.
11. Dorward NL. Neuronavigation - the surgeon's sextant. *Br J Neurosurg* 1997; 11:101-103.
12. Castilla JM, Martín V, Fernández-Arconada. Primeros Pasos en Neuronavegación. *Neurocirugía* 2003; 14:398-408.
13. Tirakotai W, Hellwig D, Bertalanffy H, Riegel T. The role of neuroendoscopy in the management of solid or solid-cystic intra- and periventricular tumours. *Childs Nerv Syst* 2007; 23:653–658.
14. Cappabianca P Et al. Application of Neuroendoscopy to intraventricular Lesions. *Neurosurgery* 2008; 62 [Suppl 2]: SHC575–SHC598.
15. Schroeder H, Oertel J, Gaab M. Incidence of complications in neuroendoscopic surgery. *Childs Nerv Syst* 2004; 20:878–883.
16. Giorgio F, Pasquini E. Endoscopic endonasal approaches to the cavernous sinus: surgical approaches. *Neurosurgery* 2002; 50(3): 675.
17. Cappabianca P, Cavallo LM, Divitiis E. Endoscopic endonasal transsphenoidal surgery. *Neurosurgery* 2004; 55(4):933-941.
18. De Divitiis E, Cavallo LM, Cappabianca P, Esposito F. Extended endoscopic endonasal transsphenoidal approach for the removal of suprasellar tumors: Part 2. *Neurosurgery* 2007; 60(1):46-59.
19. Cavallo LM, de Divitiis O, Messina A, Esposito, Cappabianca P. Extended endoscopic endonasal transsphenoidal approach to the suprasellar area: anatomic considerations. *Neurosurgery*. 61(3) Operative Neurosurgery Supplement 2007; 1:24-34.
20. Kondziolka D, Lunsford L, Flickinger J. The Application of Stereotactic Radiosurgery to disorders of the brain. *Neurosurgery* 2008; 62[Suppl 2]: SHC707–SHC720.
21. Barnett GH, Linskey ME, Adler JR, Cozzens JW, Friedman WA, Heilbrun MP, Lunsford LD, Schulder M, Sloan AE; The American Association of Neurological Surgeons; Congress of Neurological Surgeons Washington Committee

- Stereotactic Radiosurgery Task Force: Stereotactic radiosurgery— An organized neurosurgery-sanctioned definition. *J Neurosurg* 2007; 106:1–5.
22. Ulm AJ, Friedman WA, Bradshaw P, Foote KD, Bova FJ: Radiosurgery in the treatment of malignant gliomas: The University of Florida experience. *Neurosurgery* 57:512–517, 2005.
  23. Hoh D, Liu C, Apuzzo M et al. Chained Lightning, Part II: Neurosurgical Principles, Radiosurgical Technology, and the Manipulation of Energy Beam Delivery. *Neurosurgery* 2007; 61:433–446.
  24. De la Torre A. Papel de la radioterapia en la terapéutica de los tumores cerebrales. En Vaquero J. *Neurología quirúrgica*. Barcelona, 2006.
  25. Cubero D, Castillo C, Jongh E, Hernández A. Astrocitoma anaplásico hemisférico multifocal secundario a radioterapia de tumor cerebeloso. *Rev Neurol* 2004; 39 (11): 1097-1099.
  26. Gutin P, Posner J. Neurooncology: diagnosis and management of cerebral gliomas, past, present, and future. *Neurosurgery*, 2000; 47 (1): 1-8.
  27. Rodríguez A, Briceño J, Rincón N, Pérez A. Tumores malignos de cuero cabelludo en el hospital oncológico. Aspectos epidemiológicos. *Rev venez oncol*: 2005; 17(1):41-44.
  28. González M, Vázquez F, Pérez N. Terapéutica dermatológica. *Piel*.2000; 15:150-153.
  29. Murphy GF, Elder DE. Non-melanocytic tumours of the skin. *Atlas of tumours pathology*. Series.AFIP, Washington, 1991:90-120.
  30. Carter DM, Lin AN. Carcinoma basocelular. En: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, Freedberg IM, Austen KI. *Dermatología en Medicina General*. Buenos Aires: Panamericana, 1997; 881-889.
  31. Marquina Vila A, Morales Suarez-Valero M, Fuertes A, Cejudo Ferreraquiel AI. Factores de riesgo del cáncer cutáneo no melanoma en población valenciana. *Med Cut ILA*, 1995; Vol XXIII: 393-401.
  32. Oliver Martínez V, Pérez Ferriols A, Botella Estrada R. Tumores epiteliales malignos. Ed. Idepsa, Madrid 1994; 77-87.
  33. Navarro F, Beltrán G, Saettone A. Lesiones displásicas y neoplásicas de la epidermis y su relación con las radiaciones actínicas. Estudio clínico-patológico multicéntrico. *Dermat Per* 2002; 12: 1.
  34. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, Freedberg IM, Austen KF. *Dermatología en medicina general*. Buenos Aires, Ed. Panamericana 1997.
  35. Cerrón-Rojas VR. *Emergencias neuroquirúrgicas*. Ed. UNCP. Huancayo, 2003.
  36. Vaquero J. *Neurología quirúrgica*. Barcelona, 2006.
  37. Alvarez F, Roda JM, Pérez-Romero M. Malignant and atypical meningiomas: a reappraisal of clinical, histological, and computed tomographic features. *Neurosurgery* 20(5): 688-694, 1987.
  38. Delgado-López J, Carrera-Fernández R. Carrillo-Yagüe. Neumoencéfalo a tensión espontáneo como complicación de un osteoma del seno frontal posterior. *Rev Neurol* 2002; 34 (5).
  39. Lleó A, Ballester A, Armengot M, Sabater V, Hernández F. Manifestaciones tomográficas infrecuentes en displasia fibrosa regional. *Arch Soc Españ Oftalm* 8; 1998.
  40. Hernandez C, Weismann R, Gerhardt De Oliveira M. Displasia fibrosa monostótica: relato de un caso clínico. *Rev Cubana Estomatol*, sep.-dic. 2002, vol.39, no.3, p.417-426. ISSN 0034-7507.
  41. Agut MA, Aldasoro J, Rodríguez-Pereira C, Gozalbo Navarro JM, Valladares Molina J. Displasia fibrosa monostótica de seno frontal con extensión orbitaria. *Acta Otorrinolaringol* 2002; 53: 203-206
  42. Alba García J, Armengot Carceller M, Pérez Fernández C, Díaz Fernández A, Taleb C, Campos Catalá A, Basterra Alegría J. Una forma excepcional de



- displasia fibrosa craneofacial: displasia fibrosa de cornete medio. *Acta Otorrinolaring* 2002; 53: 291-294.
43. Schwartz DT, Alpert M. The malignant transformation of fibrous dysplasia. *Am J Med Sci* 1964; 247: 1-20.
  44. Ruggieri P, Sim FH, Bond JR and Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer* 1994; 73: 1411-24.
  45. Huyos AG, Higinbotham NL, Miller TR. Bone sarcoma arising in fibrous dysplasia. *J Bone Joint Surgery (Am)* 1972; 54: 1047-56.
  46. Egeler RM, D'Angio GJ. Langerhans cell histiocytosis. *J Pediatr* 1995; 127: 1-11.
  47. Okamoto K, Ito J, Furusawa T, Sakai E, Tokiguchi S. Imaging of calvarian eosinophilic granuloma. *Neuroradiology* 1999; 41: 723-728.
  48. Writing group of the histiocyte society. Histiocytosis syndromes in children. *Lancet* 1987; 1: 208-209.
  49. Thomas C, Donnadieu J, Emile JF, Brousse N. Langerhans cell histiocytosis. *Arch Pediatr* 1996; 3:63-9.
  50. Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ, Wilson JD, Martin JB, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL. Principios de medicina interna. En: *Enfermedades intersticiales del pulmón* (Eds. Herbert Y. Reynolds), 14ª ed. España: Mc-Graw-Hill-Interamericana, pp. 1661-7.
  51. Pena Pardo FJ, Banzo Marraco I, Quirce Pisano R, Hernández Allende R, Carril Carril JM. Gammagrafía ósea en la enfermedad de Erdheim-Chester. *Rev Esp Med Nucl* 2003; 22:253-6.
  52. Cervera JL, Ferreira C, Portell M. Histiocitosis de células de langerhans del hueso temporal. *Radiología* 2003; 45:52.
  53. Emile JF, Wechsler J, Brousse N, Boulland ML, Cologon R, Fraitag S. Langerhans' cell histiocytosis. Definitive diagnosis with the use of monoclonal antibody on routinely paraffin-embedded samples. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 636-641.
  54. Velez-Yanguas MC, Warrier RP. Langerhans' cell histiocytosis. *Orthop Clin North Am* 1996; 27: 615-623.
  55. Aricó M, Egeler ME. Clinical aspects of Langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am* 1998; 12:247-58.
  56. Al Mefty O, Khalil N, Elwany MN, Smith RR. Shunt for bypass graft of the cavernous carotid artery. An anatomical and technical study. *Neurosurgery* 1990; 27: 7218.
  57. Campbell M, Alexander C. Eosinophilic granuloma of the skull. Report of a case. *J Neurosurg*; 1944 (1): 365-370.
  58. Griffiths PD, Blaser S, Boodram MB, Armstrong D, Harwood-Nash D. Choroid plexus size in young children with sturge-weber syndrome. *J Neuroradiol* 17: 175-180, 1996.
  59. Lee JS, Asano E, Muzik O, Chugani DC, Juhasz C, Pfund Z, Philip S, Behen M, Chugani HT. Sturge-weber syndrome: correlation between clinical course and FDG PET findings. *Neurology* 57: 189-195, 2001.
  60. Porrini G, Giovannini A, Amato G, Ioni A, Pantanetti M. Photodynamic therapy of circumscribed choroidal hemangioma. *Ophthalmology* 110: 674-680, 2003.
  61. Sujansky E, Conradi S. Outcome of sturge-weber syndrome in 52 adults. *Am. J. Med. Genet.* 57: 35-45, 1995.
  62. Bosh J, Villata J, Tintoré M, Ortega A, Montalbán X, Codina A. Hemisíndrome parkinsoniano como manifestación clínica inicial de hemangioblastoma quístico supratentorial en paciente afectada por la enfermedad de von Hippel Lindau. *Rev Neurol* 1998; 26 (150): 221-223.
  63. Sierra-Rodríguez J, Martín-Muñoz P. Hipertensión intracraneal idiopática en la infancia. *Rev Neurol* 1998; 27 (157): 434-37.

64. Quinckne H. Über meningitis serosa und verwandte Zustände. Dtsch Z Nervenheilkd, 1897; 9:149-68.
65. Wall M. Idiopathic intracranial hypertension. Semin Ophthalmol. 1995; 10:251-9.
66. Santos S, López del Val LJ, Pascuala LF, Mostacero E, Tejero C, Casadevall T, et al. Pseudotumor cerebral: análisis de nuestra casuística y revisión de la literatura. Rev Neurol, 2001; 33:1106-11.
67. Lessell S. Pediatric pseudotumor cerebrii (idiopathic intracranial hypertension). Surv Ophthalmol, 1992; 37:155-66.
68. Sussman J, Leach M, Greaves M, Malia R, Davies Jones G. Potentially prothrombotic abnormalities of coagulation in benign intracranial hypertension. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1997; 62:229-33.
69. Fontoura P, Costa J, Vale J. Pseudotumor cerebral: el lado maligno del espectro clínico. Rev Neurol 2000; 30 (1): 45-47.
70. Babikian P, Corbett J, Bell W. Idiopathic intracranial hypertension in children. J Child Neurol. 1994; 9:144-9.
71. Leach M, Greaves M, Malia R. Abnormalities of coagulation in benign intracranial hypertension. Neurosurg 1997; 62:229-33.
72. Corbet JJ, Thompson HS. The rational management of idiopathic intracranial hypertension. Arch Neurol 1989; 34: 721-729.
73. Cerrón-Rojas VR, Montejo-Montejo J, Vega-Basulto SD, Rivero C, Gutiérrez F. Meningioma en la edad pediátrica: caso infrecuente. Rev Neurol 2001; 33 (5): 495-496.
74. Blankenstein M, Verheijen F. Ocurrente, regulation, and significance of progesterone receptors in human meningioma. Steroids; 2000 (65): 795-800.
75. García – Pravos A, Arias M, González J. Rumbo RM. Meningioma hipodenso. A propósito de un caso. Rev Neurol 1998; 26 (149): 74-76.
76. Morales F, Maílo A, Díaz-Álvarez A, Merino M, Muñoz-Herrera A, Hernández J, Santamaría D. Meningiomas de la base de cráneo. Un sistema predictivo para conocer las posibilidades de su extirpación y pronóstico, Neurocirugía 2005; 16 (6).
77. Kawasaki M, Hernández-Fustes OJ, Machado S, Aguiar LR, Mattar F, Panfilio CB, Hernández-Cossio O. Epilepsia y tumor cerebral. Rev Neurol 1999; 28 (11): 1047-1049.
78. Escalona Zapata J. Tumores del sistema nervioso central. Edit. Complutense. Madrid, 1996.
79. Varela-Hernández A, Sánchez-Rodríguez H, Rosales-Torres P, Zayas-Alba E. Presentación de un caso de meningioma quístico. Revisión de la literatura. II Congreso Virtual de Neurocirugía, La Habana, Cuba 2007.
80. Lobato RD, Alday R, Gómez PA, Eyerbe J, Sánchez Aniceto G; Ramos A, González P, Rivero B, Rodríguez C. Meningiomas del ala esfenoidal. Estudio de 90 casos. Neurocirugía 1999, Vol.10 (1): 13-26.
81. Simpson D. The recurrence of intracranial meningiomas after surgical treatment. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1957; 20: 22-39.
82. García-Navarrete E, Sola RG. Aspectos clínicos y quirúrgicos de los meningiomas de la base del cráneo. Rev Neurol 2002; 34 (7): 627-637.
83. Al Mefty O, Smith RRA. Surgery of tumors invading the cavernous sinus. Surg Neurol 1988; 30: 37081.
84. Bonnal J, Thibaut A, Brotchi J, Born J. Invading meningiomas of the sphenoid ridge. J Neurosurg 1980; 53: 587-99.
85. Cushing H, Eisenhardt L. Meningiomas: their classification, regional behavior, life history, and surgical end results. Springfield, Illinois: Charles C Thomas; 1938.
86. Dolenc VV. Direct microsurgical repair of intracavernous vascular lesions. J Neurosurg 1983; 58: 824-31.

87. Mac Carty CS. Meningiomas of the sphenoidal ridge. *J Neurosurg* 1972; 36: 11420.
88. Cerrón-Rojas VR. Complicaciones de la craneotomía pterional en el abordaje a los aneurismas intracraneales supratentoriales. Tesis de Especialista. Hospital Universitario de Camagüey.
89. Youmans JR. Meningeal tumors of the brain. In *Neurological Surgery. A comprehensive reference guide to the diagnosis and management of neurosurgical problems*. Vol. 5. Philadelphia: Saunders WB; 1982. p. 2936-66.
90. Nakamura M, Roser F, Jacobs C, Vorkapic P, Samii M: Medial sphenoid wing meningiomas: clinical outcome and recurrence rate. *Neurosurgery* 58:626-639, discussion 626-639, 2006.
91. Derome PJ, Guiot G. Bone problems in meningiomas invading the base of the skull. *Clin Neurosurg*, 1978; 25:435-451.
92. El Gindi S. Olfactory groove meningioma: surgical techniques and pitfalls. *Surg Neurol*, 2000; 54:415-417.
93. Hassler W, Zentner J. Pterional approach for surgical treatment of olfactory groove meningiomas. *Neurosurgery*, 1989; 25:942-947.
94. Hassler W, Zentner J. Surgical treatment of olfactory groove meningiomas using the pterional approach. *Acta Neurochir Suppl*, 1991; 53:14-18.
95. Ho DM, Hsu CY, Ting LT. Histopathology and MIB-1 labeling index predicted recurrence of meningiomas: proposal of diagnostic criteria for patients with atypical meningioma. *Cancer*, 2002; 94:1538-1547.
96. Cushing H, Eisenhardt L. Suprasellar meningiomas, in *Meningiomas: their classification, Regional Behaviour, Life History, and Surgical End Results*. Baltimore, Charles C Thomas, 1938, pp 224-249.
97. Guiot G, Montrieul B, Goutelle A, Comoy J, Langie S. Retro-chiasmatic suprasellar meningiomas. *French Neurochirurgie*, 1970; 16:273-85.
98. Kadis GN, Mount LA, Ganti SR. The importance of early diagnosis and treatment of the meningiomas of the planum sphenoidale and tuberculum sellar. *Surg Neurol*, 1979; 12:367-71.
99. Ayerbe J, Lobato RD, De la Cruz J. Risk factors predicting recurrence in patients operated on for intracranial meningioma: a multivariate analysis. *Acta Neurochir Wien* 1999; 141: 921-32.
100. Sindou M. Meningiomas invading the sagittal or transverse sinuses, resection with venous reconstruction. *J Clin Neuro* 2001; 8: 8-11.
101. Goyal LK, Suh JH, Mohan DS, Prayson RA, Lee J, Barnett GH. Local control and overall survival in atypical meningioma: a retrospective study. *J Rad Oncol Biol Phys* 2000; 46: 57-61.
102. Konziolka D, Flickinger JC, Perez B. Judicious resection and/or radiosurgery for parasagittal meningiomas: outcomes from a multicenter review. *Neurosurgery* 1998; 43: 405-13.
103. Olivero WC, Lister JR, Elwood PW. The natural history and growth rate of asymptomatic meningiomas: a review of 60 patients. *J Neurosurg* 1995; 83: 222-24.
104. Ogasawara H, Oki S, Kohno H, Hibino S, Ito Y. Tentorial meningioma and painful tic convulsif. Case report. *J Neurosurg*, 1995; 82: 895-7.
105. Rhee BA, Kim TS, Kim GK, Leem WL. Hemifacial spasm caused by contralateral cerebellopontine angle meningioma: case report. *Neurosurgery*, 1995; 36: 393-5.
106. Samii M, Ammirati M. Surgery of petroclival meningiomas: Report of 24 cases. *Neurosurgery* 22:510, 1988.
107. Ojemann RG. Meningiomas of the basal paraventricular region: Technical considerations. *Clin Neurosurg*. 27:233, 1980.
108. Al Mefty O, Fox JL. Petrosal approach for petroclival meningiomas *Neurosurgery* 22: 510, 1988.

109. Hakuba A, Nishimura S. Total removal of clivus meningiomas and the operative results. *Neurol. Med Chir (Tokyo)* 21: 59, 1981.
110. Chang CG, Cho DY, Lee JC, Yang DY. Intracranial meningiomas. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 1989; 43: 321-30.
111. Couldwell WT, Fukushima T, Giannotta SL, Weiss MH. Petroclival meningiomas: surgical experience in 109 cases. *J Neurosurg* 1996; 84: 20-8.
112. Yasargil M. Meningiomas of basal posterior cranial fossa: advances and technical standards in neurosurgery, Springer – Verlag, 1990, p. 3.
113. García-Navarrete, Sola RG. Aspectos clínicos y quirúrgicos de los meningiomas de la base del cráneo. *Meningiomas de la fosa posterior. Rev Neurol*, 2002; 34.
114. Perry A, Banerjee R, Lohse CM, Kleinschmidt-DeMasters BK, Scheithauer BW. A role for chromosome 9p21 deletions in the malignant progression of meningiomas and the prognosis of anaplastic meningiomas. *Brain Pathology* 2002; 12:183-90.
115. Perry A, Scheithauer BW, Stafford SL. Malignancy in meningiomas: a clinicopathologic study of 116 patients, with grading implications. *Cancer* 85(9): 2046-2056, 1999.
116. Bohinski R, Warnick R, Gaskill-Shipley M, Zuccarello M, Loveren H, Kormos D, Tew J. Intraoperative magnetic resonance imaging to determine the extent of resection of pituitary macroadenomas during transsphenoidal microsurgery. *Neurosurgery* 200; 49 (5).
117. Torrealba G, González S, Luco C. Metástasis hipofisaria y apoplejía pituitaria. *Rev Neurocir*; 1994 (5): 62-63.
118. Castro V, Montvelisky H. Prolactinoma resistente a bromocriptina: informe de un caso. *Rev Costarric Cienc Med* 1998; 19: 3-4.
119. Millán-Guerrero RO, Núñez-Orozco L, Escobar-Izquierdo A, Isais-Millán S, Ramírez-Gutiérrez R. Tratamiento de prolactinomas con bromocriptina. Seguimiento a largo plazo. *Rev Mex Neuroci* 2006; 7(6).
120. Pakzaban P, Westmark K, Westmark R. Chiasmal apoplexy due to hemorrhage from a pituitary adenoma into the optic chiasm: case report. *Neurosurgery*; 46 (6): 1511-14.
121. Jackson JH. Comments of case of cerebral tumor. *Br Med J*, 1985; 1: 988-989.
122. López-González A, Galeano I, Gutiérrez A. Asociación de infarto cerebral y glioma maligno. *Rev Neurol* 2005; 40 (1): 34-37.
123. Jerez E, Ruiz A, Baeta L, Cabrera B, Crespo A, Cardona P. Glioma del nervio óptico. A propósito de un caso. *Arch Soc Canar Oftal*, 2006; 17.
124. Dutton, J. Gliomas of the anterior visual pathway. *Surv Ophthalmol*. 1994. 38:427-452.
125. Spencer, W. Primary neoplasms of the optic nerve and its sheaths: clinical features and current concepts of pathogenetic mechanisms. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 2006.
126. Aguirre-Balsalobre F, Coloma-González I, Mengual-Verdú E. Glioma de nervio óptico en un caso de neurofibromatosis-1 infantil. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2006; 81:33-36.
127. Rivero C, Méndez M, Tamayo M. La tomografía axial computarizada en los procesos expansivos intraorbitarios. *Rev Arch Med Camagüey*, 2002; 6 (1).
128. Hoyt, W. Baghdassarian, S.A. Optic glioma of childhood. Natural history and rationale for conservative management. *Br. J. Ophthalmol*. 1969. 53:793-798.

129. Gabibov G.A. Blinkov, S.M. Tcherekayev, V.A. The management of optic nerve meningiomas and gliomas. *J. Neurosurg.* 1988. 68:889-893.
130. Glaser J. Hoyt, W.F.; Corbett, J.: Visual morbidity with chiasmal glioma. Longterm studies of visual fields in untreated and irradiated cases. *Arch. Ophthalmol.* 1971. 85:3-12.
131. Miller N, Iliff WJ, Green WR. Evaluation and management of gliomas of the anterior visual pathways. *Brain.* 1974. 97:743-754.
132. Chutorian A, Carter S. What is the proper management of gliomas of the optic nervous? Controversy in ophthalmology. Philadelphia. Saunders, 1977. 887-896.
133. Flickinger, JC. Torres C, Deutsch M. Management of low-grade gliomas of the optic nerve and chiasm. *Cancer.* 1988. 61:635-642.
134. Warnke PC, Savas A, Kreth F. Ostertag CB. Unsöld R. Interstitial radiosurgery for chiasmal gliomas. Meeting of the International Neuro Ophthalmological Society. Freiburg, Alemania. 1994.
135. McDonnell P, Miller NR. Chiasmatic and hypothalamic extension of optic nerve glioma. *Arch. Ophthalmol.* 1983.101:1412-1415.
136. Wright JE, McNab AA, McDonald WI. Optic nerve glioma and the management of optic nerve tumors in the young. *Br. J. Ophthalmol.* 1989. 73:967-974.
137. Varela A. Meningioma quístico. Tratamiento quirúrgico. II Congreso Virtual de Neurocirugía, La Habana, 2002.
138. Grinberg A, Plana JL, Freue R, Manni J. Linfoma primario del sistema nervioso central en una paciente con lupus eritematoso. *Medicina* 2003; 63: 221-223.
139. Simpson M, Berger J. Manifestaciones neurológicas de la infección por virus de inmunodeficiencia humana. *Clin Med North Am* 1996; 6: 1333-66.
140. Clotet B, Abós J, Andreu D, Ferré C, Gómez X, Graus F. Actitud diagnóstica ante los principales síndromes clínicos en los pacientes infectados por VIH. In: *Guía práctica del SIDA.* Barcelona: Masson, 2000: 201.
141. O'Neill BP, O'Fallon JR. Primary central nervous system non-hodgkin's lymphoma: survival advantages with combined initial therapy? *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics* 33(3): 663-673, 1995.
142. Schultz C. Preirradiation chemotherapy with cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, and dexamethasone for primary CNS lymphomas: initial report of Radiation Therapy Oncology Group protocol 88-06. *Journal of Clinical Oncology* 14(2): 556-564, 1996.
143. Brada M. Management of primary cerebral lymphoma with initial chemotherapy: preliminary results and comparison with patients treated with radiotherapy alone. *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics* 18(4): 787-792, 1990.
144. Chamberlain MC. Primary central nervous system lymphoma: a role for adjuvant chemotherapy. *Journal of Neuro-Oncology* 14(3): 271-275, 1992.
145. Fine HA. Treatment of primary central nervous system lymphoma: still more questions than answers. *Blood* 86(8): 2873-2875, 1995.
146. Bessell EM, Graus F, Lopez-Guillermo A. CHOD/BVAM plus radiotherapy in patients with primary CNS non-Hodgkin's lymphoma. *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics* 50(2): 457-464, 2001.
147. Nelson DF. Non-Hodgkin's lymphoma of the brain: can high dose, large volume radiation therapy improve survival? Report on a prospective trial by the

- Radiation Therapy Oncology Group (RTOG): RTOG 8315. *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics* 23(1): 9-17, 1992.
148. Fine HA. Primary central nervous system lymphoma. *Annals of Internal Medicine* 119(11): 1093-1104, 1993.
  149. Nasir S. Update on the management of primary CNS lymphoma. *Oncology (Huntington NY)* 14(2): 228-234, 2000.
  150. Pollack IF. Prognostic factors in the diagnosis and treatment of primary central nervous system lymphoma. *Cancer* 63(5): 939-947, 1989.
  151. Pollock B, Stafford S. Stereotactic radiosurgery for recurrent central neurocytoma: case report. *Neurosurgery* 2001; (489): 441.
  152. Salvat JM, Bueti DJ, Condomi A. Meningiomas intraventriculares. *Rev Neurocirugía*; 1994 (5): 41-45.
  153. Malignant meningioma within the ventricle. A case report. *Neurosurgery*; 1987 (20): 465-468).
  154. Berger MS, Wilson CB. Epidermoid cysts of the posterior fossa. *J Neurosurg.* 1985 62: 214-219.
  155. Dávila S, Aguirre F, Navera A, Villavicencio J. Quiste dermoide gigante con degeneración maligna secundaria. *Rev Neurocirugía*; 1994 (5): 51-55.
  156. De la Torre M, Martínez-Quiñones JV. Quiste epidermoide retroclival intradural. A propósito de un caso. *Rev Neurol* 2000; 31 (1): 96-100.
  157. Tasdemiroglu E. Neurologic complications of cancer. Part 1: central nervous system metastasis. *Neurosurg* 2004.
  158. Sardiñas N, Marcos R, Pestaña EM, Vargas J. Tumores de la fosa posterior en el niño. *Rev Neurol* 1999; 28 (12): 1153-1158.
  159. Pato-Pato A, Cimas-Hernando I, Lorenzo-González JR. Glioblastoma multiforme de cerebelo: caso clínico. *Rev Neurol* 2004; 38 (9): 839-842.
  160. Leiva-Santana C, Jerez-García PT, Real-Francia MA. Alucinosis peduncular asociada a un proceso expansivo del tronco cerebral. *Rev Neurol* 1999; 28 (12): 1174-1176.
  161. Moriarity JL, Lim M, Storm P, Beauchamp N, Olivi A. Reversible posterior leukoencephalopathy occurring during resection of a posterior fossa tumor: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 49: 1237-1240, 2001.
  162. Figols Ladrón de Guevara J, Lafuente Sánchez J. El meduloblastoma. *Rev Neurol* 2006; 43 (4): 213-17.
  163. Bühring U, Strayle-Batra M, Reudenstein D. Características del meduloblastoma primario, secundario y metastásico en la imagenología por resonancia magnética. *European Rad* 12:1342-1348, 2002
  164. Allen JC. Childhood brain trauma: current status of clinical trials in newly diagnosed and recurrent disease. *Clin N Am* 32: 633-51, 1985.
  165. Aguirre-Quezada D, Martínez-Anda JJ, Aguilar-Ayala E, Chávez-Macías, Olvera-Rabiela J. Tumores de la vaina del nervio periférico intracraneales e intrarraquídeos. Informe de 20 casos de autopsia. *Rev Neurol* 2006; 43 (4): 197-200.
  166. Castro-García FJ, Adeva-Bartolomé MT, Framiñán-Miguel A, Zurdo-Herbández JM. Neurinoma quístico del acústico. *Rev Neurol*; 2004; 39 (10): 984-985.
  167. Ojemann RG. Acoustic neuroma (vestibular schwannoma). En Yoummanns JR, Philadelphia. Ed. Saunders, 1982.
  168. Erdem A, Caglar H, Diren B. False-positive findings on magnetic resonant imaging mimicking vestibular schwannoma. *J Neurosurg*, 2000; 92: 733.

169. Petit J, Hudes R, Timothy Chen T, Eisenberg H, Marc Simard J, Chin L. Reduced-dose radiosurgery for vestibular schwannomas. *Neurosurgery* 2001; 49 (6): 1299.
170. Ruiz-Morales JM, Porta-Etessam. Neoplasias intracraneales primarias. En: *Neoplasias primarias del sistema nervioso central*, Cap. 14. Barcelona, Ed. Ferrer, 2006.
171. Escalona-Zapata J. Pinealoma. Ed. Complutense, Madrid, 1996.
172. Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. Histological typing of tumors of the central nervous system: World Health Organization international classification of tumors. Berlin: Springer 1993.
173. Korshunov, A., Golanov, A., Timirgaz, V.: Immunohistochemical markers for intracranial ependymoma recurrence. Analysis of 88 cases. *J Neurol Sci* 2000; 177: 72-82.
174. Salazar O, Castro-Vita H, VanHoutte P, Rubin P, Aygun C. Improved survival in cases of intracranial ependymoma after radiation therapy. *J Neurosurg* 1983; 59: 652-659.
175. Bademci G, Tun K, Erden E, Evliyaoglu C, Unlu A. Diseminación tardía de un ependimoma: Caso clínico. *Neurocirugía*, 2007; 18(4): 333-336.
176. Ng B, Chong C, Tan A, Hwang W. Clinics in diagnostic imaging: case presentation. Childhood Nasopharyngeal Carcinoma. *Singapore Med Journal* 2003; 44(10): 542-549.
177. Behrman R, Kliegman R, Jonson H. Neoplasias digestivas. Carcinoma nasofaríngeo. Nelson. Tratado de Pediatría. 16 Edición, 2000. Volumen II Parte XXI. (511): 710.
178. Farreras P, Rozman C. Historia natural y factores etiológicos del cáncer. *Oncología Médica. Tratado de Medicina Interna*. 13 Edición, 1999. Volumen I.
179. Stark D, Bradley W. Orofaringe y nasofaringe. *Resonancia Magnética* 3ra Edición 2000. Volumen III (78): 1739-1743.
180. Corchs E, Boschi J. Carcinoma nasofaríngeo en la edad pediátrica. revisión bibliográfica a propósito de un caso clínico. *Rev Chil Rad* 2007 (3): 3-6.
181. Samii M. *Surgery of de Skull Base an interdisciplinary aproach*. Springer-Verlag, 1989.
182. Soutar, Tiwari. *Excision and reconstruction in head and neck cancer*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1994.
183. Robbins. *Patología Estructural y Funcional*. Interamericana McGraw-Hill, 1990.
184. Torres A, Acebes J, López L, Marnov A, Viñals J, Serra J, Maños M, Monner A. Complicaciones de la cirugía craneofacial en tumores de base craneal anterior. *Murcia, Neurocirugía* 2005; 16 (6).
185. Niño de Guzmán J, Barriientos C. Tumores cerebrales. En *Cirugía*. Ed. Fondo Editorial UNMSM, 2002. p. 133-168.
186. Morris J, Schoene W. Sistema nervioso. Tumores del sistema nervioso. En *patología estructural y funcional*. Ed. Robbins y Cotran. Ed. Revolucionaria. La Habana, 1988. p. 1382.
187. Pedro Pons A. *Enfermedades del sistema nervioso, neurosis y medicina psicosomática. Enfermedades mentales*. Edit. Salvat, Barcelona, 1952.
188. Stephen S, Mark I. Tumores del sistema nervioso. En *Principios de Medicina Interna*. Harrison, Vol II. Edit. Mc Graw-Hill, 1999.



189. Kondziolka D. Radiosurgery with or without whole-brain radiotherapy for brain metastasis. The patients perspective regarding complications. *Am J Clin Oncol* 2005; 28: 173-179.
190. Pruitt A. Neuro-oncology. Intracranial neoplasms. En: *Internal Medicine*. Edit Stein J Et al. Edit. Mosby, 1994. pp 1161-1170.
191. Peterson B. Oncología. Edit. Mir, Moscú, 1987. 450 pp.
192. Adams R, Victor, Romper. Principios de neurología. Edit Mc Graw-Hill, Mexico, 1999. pp. 559-603.
193. Symonds RP. Radiotherapy. *BMJ* 2001; 323: 1107-10.
194. Landa Cannon R. Manifestaciones neurológicas del cáncer sistémico. CONCYTEC, Lima, 1994.
195. Arboix A. Enfermedades cerebrovasculares en el paciente con cáncer. *Rev Neurol* 2000 (12); 1250-1252.
196. Baiges JJ, Huerta-Villanueva M. Carcinomatosis meníngea. *Rev Neurol* 2000; 31 (12): 1237-1241.
197. Jabs DA, Green WR, Fox R, Polk BF, Bartlett JG. Ocular manifestations of acquired immune deficiency syndrome. *Ophthalmology* 1989; 96: 1.092-1.099.
198. Osborn A, Eskridge J, Grossman R, Hudgins P, Ross J. Year book of neuroradiology 1995. Mosby- Year Book, Ed, 1995.
199. Appen RE, de Venecia G, Selliken JH, Giles LT: Meningeal carcinomatosis with blindness. *Am J Ophtalmol* 1978; 86: 661-665.
200. Schaible ER, Golnik KC. Combined obstruction of the central retinal artery and vein associated with meningeal carcinomatosis. *Arch Ophthalmol* 1993; 111: 1.467-1.468.
201. Christmas NJ, Mead MD, Richardson EP, Albert DM: Secondary optic nerve tumors. *Surv Ophthalmol* 1991; 36: 196-206.
202. Luffi JA, Ibietatorremendia A, Lorie R. Ciatalgia nocturna: osteoma osteoide del sacro. *Rev Cubana Ortop Traumatol* 1998; 12: 24-27.
203. Molina JA, Luquin MR, Jimenez-Jimenez. Manual de diagnóstico y terapéutica neurológicas. Ed. Viguera, Barcelona, 2002.
204. Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. The new WHO classification of brain tumours. *Brain Pathol*; 1993 (3): 255-68.
205. Cuesta T, Del Bosque C, Revilla F, Ortiz C. Paraganglioma de la cola de caballo con patrón papilar y expresión de citoqueratina: dos causas potenciales de error diagnóstico. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Gac Med Mex* 2001; 137(5):465-469.

## DR. VLADIMIR CERRÓN ROJAS

Nació en el distrito de Ahuac, provincia de Chupaca de la Región Junín (1970). Cursó estudios secundarios en el Colegio Nacional Santa Isabel (Huancayo – Perú) y fue becado para realizar estudios universitarios en el Instituto Superior de Ciencias Médicas Carlos J. Finlay (Camagüey, Cuba), graduándose de **Doctor en Medicina** y obteniendo la máxima condecoración en su curso, siendo distinguido con el **Título de Oro y Mejor Graduado Extranjero** (1997).

Becado una vez más, cursó estudios de Residencia Médica en el Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech (Camagüey, Cuba), graduándose de **Especialista de Primer Grado en Neurocirugía** (2001).



Ha obtenido el grado de **Maestro en Neurociencias** en la Universidad Nacional Mayor de San Marcos (Lima, Perú). Ejerce la docencia en la Facultad Medicina Humana de la Universidad Nacional del Centro del Perú y la Universidad Peruana Los Andes (Huancayo, Perú), en la cátedra de Neuroanatomía, Neurofisiología y Neurocirugía.

Es miembro de la **Sociedad Cubana de Neurología y Neurocirugía** (Camagüey, Cuba). Se ha desempeñado como Jefe del Servicio de Neurocirugía del Hospital Domingo Olavegoya (Jauja, Perú) (2002 - 2003).

Ha recibido las siguientes condecoraciones: **Personaje**

**Ilustre en la Provincia Heroica de Chupaca** (2002-2004) y Emérito por la Universidad Nacional del Centro del Perú (2003) al haber publicado **Emergencias Neuroquirúrgicas** (2003), primer texto de Medicina Humana editado y publicado en la Región Junín y primer texto completo de la neurotraumatología en el Perú.

Labora en el Servicio de Neurocirugía del Hospital IV Huancayo (ESSALUD) y tiene estudios escolarizados de **Doctorado en Medicina** en la Universidad Nacional Mayor de San Marcos (Lima-Perú).

