

Tumores neuroepiteliales. Formas de presentación clínica.

HOSPITAL PROVINCIAL CLÍNICO QUIRÚRGICO Dr. JOSÉ RAMÓN LÓPEZ TABRANE.
Tumores neuroepiteliales. Formas de presentación clínica.
Neuroepithelial Tumors. Wayc of clinical presentation

AUTORA

Dra. Letier Pérez Ortiz. (1)

(1) Especialista de 1er Grado en Neurocirugía.

RESUMEN

Los tumores neuroepiteliales son los más frecuentes de los tumores cerebrales primarios (TCP). Todos derivan de elementos del parénquima cerebral por lo que su localización intraparenquimatosa es la regla en los pacientes portadores de esta enfermedad. Su localización cerebral específica, velocidad de crecimiento y características particulares del huésped portador de la lesión, serán las que determinen la expresión clínica resultante.

Hemos realizado una revisión de las características clínicas generales y específicas de estas lesiones, insistiendo en los síndromes resultantes de una localización determinada en el encéfalo. Consideramos que la profundización en el conocimiento de las características clínicas y formas de presentación de estas lesiones contribuyen indiscutiblemente a un diagnóstico más temprano y certero, y por tanto, a una conducta terapéutica precoz.

DESCRIPTORES(DeCS):

NEOPLASMAS NEUROEPITELIALES/ clasificación
NEOPLASMAS NEUROEPITELIALES/etiología
TRASTORNOS CEREBROVASCULARES
ADULTO
HUMANO

INTRODUCCIÓN

Los tumores neuroepiteliales son las neoplasias intracraneales más frecuentes (1-5). Desde el punto de vista histológico se clasifican según el tipo celular específico que predomine, aunque algunos autores han propuesto dividirlos en dependencia del comportamiento clínico- biológico.

Realmente han existido múltiples clasificaciones (6) desde que Virchow describió la neuroglía y creó el término glioma a mediados del siglo XIX, siendo la más reciente la propuesta por Kleihues, Burger y Scheithauer en 1993 (7) que los agrupa en 9 tipos generales de tumores neuroepiteliales: Tumores astrocíticos, tumores oligodendrogliales, tumores de células ependimarias, gliomas mixtos, tumores del plexo coroide, tumores neuroepiteliales de origen desconocido, tumores neuronales

y neurogliales mixtos, tumores del parénquima pineal y tumores de origen embrionario (con elementos neuroblásticos y glioblásticos).

Todos derivan de elementos del parénquima cerebral por lo que habitualmente tienen una localización intraparenquimatosa, situándose algunos en el espacio subaracnoideo o intraventricular (2). Su localización, velocidad de crecimiento y características generales del huésped portador de la lesión, serán los que determinen la expresión clínica resultante, única forma de sospechar la existencia de la lesión e ir en busca de su diagnóstico y tratamiento correcto. Nuestro propósito es realizar una revisión de las características clínicas más frecuentes, haciendo énfasis fundamental en la localización de la lesión, que será más o menos elocuente en dependencia de la funcionabilidad del área encefálica comprometida.

DISCUSIÓN

La focalidad como signo clínico en las lesiones cerebrales comenzó a describirse en 1878 por David Ferrier, y en 1884 comenzó a aceptarse como un hecho real. En este mismo año se llevó a cabo la primera intervención neuroquirúrgica de un glioma, basado solamente en la descripción clínica realizada por Bennett (8-11).

Adams y Victor (12) proponen agrupar los tumores según las circunstancias clínicas en las que suelen presentarse. Opinan que los enfermos con mayor dificultad diagnóstica son aquellos que se presentan con disminución generalizada de la función cerebral dado por lentitud en la comprensión, labilidad emocional, pérdida de la espontaneidad, percepción defectuosa, falta de iniciativa, somnolencia. Todo lo cual han agrupado bajo el término de "astenia psicomotora".

Los pacientes que se presentan con síntomas como los anteriores a menudo se quejan de cefalea, vómitos e incluso pueden tener un signo precoz de enfermedad cerebral: convulsiones focales o generalizadas.

La cefalea es intermitente y de intensidad variable. Se presenta en 1/3 de los pacientes como síntoma inicial y en el 70% de los enfermos con glioma diagnosticado. Es de aparición nocturna y matutina fundamentalmente. Se exagera al esfuerzo, no es pulsátil, usualmente es de carácter explosivo, difusa y bilateral. La tos en presencia de una presión intracraneal (PIC) aumentada por tumor, ocasiona cefalea intensa, global, opresiva y debe ser considerada como una situación no tan frecuente, pero peculiar (1, 4, 12-15). Vómitos, sensación de desequilibrio, vértigos, inestabilidad y alteración de las funciones psíquicas completan la sintomatología clínica. El papiledema ocurre en la mitad de los pacientes con tumores neuroepiteliales y es bilateral en el 90% de los casos (2, 14).

Bucy y Grinker (10) en su tratado de Neurología plantean textualmente: "El único síntoma real de un tumor intracraneal es la pérdida progresiva y gradual de la función neurológica". Esta afirmación justifica la aparición paulatina de los síntomas y signos, que en la mayoría de los tumores astrocíticos malignos se producen entre 6-12 meses, e incluso en menor tiempo. Un deterioro neurológico súbito puede también ser el debút de un tumor, motivado casi siempre por un incremento rápido de la PIC debido a: (2).

- Edema cerebral agudo por infarto o hemorragia intratumoral.
- Sangramiento intraparenquimatoso, subaracnoideo o intraventricular provocado por el tumor.

- Infarto cerebral secundario al compromiso vascular inducido por la lesión.
- Obstrucción aguda del sistema ventricular.

Las crisis convulsivas se presentan en el 20-50% de los enfermos con tumores cerebrales (2,12,15-17) y aproximadamente la mitad de los pacientes con gliomas han experimentado una crisis convulsiva focal o generalizada al inicio de la presentación clínica.

La evaluación de un paciente con sospecha de glioma maligno requiere de una anamnesis detallada y un examen neurológico exhaustivo. La clínica sugestiva de la localización del tumor está en dependencia de la funcionabilidad de determinadas áreas encefálicas (15, 18).

Lóbulo frontal.

Los tumores ubicados en el lóbulo frontal, en dependencia de la región comprometida, se presentan con un cuadro clínico diverso. Lo más habitual es el trastorno de conducta, manifestado por pérdida de la iniciativa e inhibición. La afección de la región prefrontal dificulta la actividad física, social e intelectual. El paciente se presenta con disminución de la capacidad de atención, aplanamiento afectivo, dificultad para recordar hechos recientes, tendencia al chiste y juego de palabras, impulsividad, labilidad emocional, etc (2).

Los tumores de la circunvolución frontal medial pueden causar ataxia contralateral por interrupción de las fibras fronto-ponto-cerebelosas, y cuando se afecta además el giro frontal inferior adyacente (área 8 de Brodman) se produce trastorno de la mirada conjugada con dificultad para la mirada voluntaria al lado contralateral de la lesión (1,3,4,15,16,18-20). Lesiones más difusas en la región premotora producen apraxia, hipoquinesia, perseveraciones motoras y rigidez de las extremidades. Al paciente le resulta difícil deambular, moviendo los pies sin lograr avanzar. Un tumor en el área motora suplementaria puede producir el conocido fenómeno de "prensión forzada" (Adie y Critchley). En este caso existe una resistencia involuntaria para sostener un objeto determinado en la mano contralateral a la lesión. Bucy ha descrito este signo clínico en ambas manos, ante tumores frontales bilaterales (10).

La afasia motora se manifiesta por lesión del área de Broca, ubicada en la porción opercular de la circunvolución frontal inferior del hemisferio dominante. La afección unilateral de la circunvolución precentral provoca hemiparesia y/o crisis convulsivas. Recordemos que la lesión del área motora primaria por un tumor en el eje supero-inferior, provoca dificultad motora distal más que proximal y braquial más que crural (2). La incontinencia esfinteriana es propia de las lesiones paracentrales. También puede verse en las lesiones del cíngulo, acompañada de apatía e indiferencia al dolor.

Lóbulo parietal.

- Lesión de la circunvolución postcentral: Existe pérdida de la capacidad de detectar cualquier modalidad sensorial somestésica.
- Lesión del lóbulo parietal superior:
 - Abatiestesia à : Se caracteriza por dificultad para detectar relaciones espaciales de las actitudes segmentarias del cuerpo.
 - Atopognosia à : Pérdida de la facultad de localizar correctamente una sensación.
 - Astereognosia à Trastorno para el reconocimiento de objetos por estímulo táctil.
 - Asomatognosia à: Extinción del reconocimiento del estímulo contralateral al sitio

del tumor, durante estímulos cutáneos bilaterales simultáneos.

-Autotopagnosia à : Falta de capacidad para localizar las distintas partes del cuerpo.

Estas dos últimas características, entre otras, son más frecuentes en las lesiones ubicadas en el hemisferio no dominante. La anosognosia (falta de reconocimiento del trastorno motor que presenta), la apraxia al vestir, los trastornos de la memoria topográfica, desorientación, negligencia visuo-espacial y apraxia constructiva, forman parte de la presentación clínica de los pacientes con lesión tumoral en el lóbulo parietal posterior no dominante.

- Lesión de la circunvolución supramarginal: Causa afasia de conducción por afección del fascículo arcuato; el paciente comprende el lenguaje escrito y hablado, pero no puede repetirlo. Cuando está afectada la circunvolución supramarginal no dominante se produce apraxia ideomotriz, donde el paciente no puede realizar una tarea motora compleja a través de la instrucción verbal. Si la lesión es de la circunvolución supramarginal dominante esta alteración puede ser bilateral.

- Lesión de la circunvolución angular: Produce alexia (incapacidad para la lectura) y el síndrome de Gerstmann dado por agrafia, acalculia, agnosia digital de ambas manos y confusión derecha-izquierda. Esto se produce cuando la lesión es del hemisferio dominante (2).

- Los defectos en el campo visual son también clásicos de las lesiones parietales, lo más frecuente es la cuadrantonopsia contralateral inferior.

Lóbulo temporal.

Se caracteriza por alteraciones en la audición, lenguaje, equilibrio, visión, conducta y movimientos (2).

Cuando la lesión es en el hemisferio no dominante, el paciente puede presentarse prácticamente asintomático. Los defectos en el campo visual pueden estar presentes, siendo propia de las lesiones temporales la cuadrantonopsia contralateral superior, por afección de la radiación genículo-calcarina inferior que pasa alrededor del cuerno del ventrículo lateral. Puede existir dificultad en la localización de los ruidos, alucinaciones visuales y fenómenos uncinados, dados por alteración del gusto y la olfacción. La afección temporal profunda con compresión del hipocampo, además de crisis uncinadas, se caracteriza por amnesia global. Los tumores del lóbulo temporal medial no dominante producen trastornos de conducta y dificultad para reconocer el contenido emocional de la expresión facial y el lenguaje. Las lesiones del polo temporal anterior y amígdala provocan crisis de molestia epigástrica, náuseas, fenómenos autonómicos, automatismos orales, etc. Si la lesión es del polo temporal posterior lo que predomina son los cambios emocionales, alucinaciones auditivas y visuo-espaciales, desorientación y afasia. La afasia receptiva es por lesión del área de Wernicke, situada en el tercio posterior de la primera circunvolución temporal del hemisferio dominante. Algún tipo de afasia ocurre en el 50-70% de los pacientes con tumores del lóbulo temporal dominante (1-3,13, 16,18,21-23).

Lóbulo occipital.

Los tumores ubicados a este nivel producen fundamentalmente alteraciones visuales. Las lesiones parieto-occipitales causan pérdida de la capacidad de localizar objetos en el espacio contralateral.

Las lesiones en el lóbulo occipital dominante traen como consecuencia trastornos en la visión topográfica, agnosia visual (no reconoce objetos familiares a primera

vista) y prosopagnosia, trastornos dado por dificultad en la identificación de semblantes conocidos.

Las lesiones en lóbulo occipital no dominante se caracterizan por alucinaciones e ilusiones visuales, con alteraciones en el tamaño, forma, color, movimiento y orientación de los objetos. Las alucinaciones pueden ocurrir con o sin crisis en más de 1/4 de los casos.

Sólo un 5% de los pacientes con tumores occipitales tienen un campo visual normal. La destrucción completa de un área unilateral causa hemianopsia homónima y la bilateral, ceguera. Las lesiones superiores o inferiores de la cisura calcarina provoca defectos altitudinales, y los tumores adyacentes a la corteza calcarina, acromatopsia, es decir, pérdida de la habilidad de distinguir colores (2, 5, 12, 13,16,18).

Tallo cerebral.

Los tumores astrocíticos difusos a este nivel son más frecuentes en los niños que en los adultos (5,12,24,25). Lo más característico es la combinación de afección de vías largas y paresia de nervios craneales. Pueden existir signos cerebelosos e hidrocefalia.

Diencéfalo.

Los pacientes se presentan con clínica de hipertensión endocraneana (HEC) por obstrucción del tercer ventrículo, afección endocrina y del campo visual por tumores hipotalámicos; apatía, labilidad emocional y disfunción autonómica por lesión anteromedial y dorsomedial del tálamo (2).

Con frecuencia el enfermo tiene hemiparesia y trastornos de la sensibilidad contralateral al tumor, por extensión del mismo a la cápsula interna. El síndrome de Dejerine-Roussy caracterizado por hiperpatía, dolor espontáneo y aumento del umbral de sensibilidad al tacto, dolor y temperatura, no es frecuente que se presente como consecuencia de un tumor talámico, sino más bien por lesiones vasculares (2,12).

Las lesiones talámicas posteriores se caracterizan por defectos del campo visual, pérdida de la audición, disfunción oculomotora y del control pupilar. Las alteraciones de la región pineal, donde no son tan frecuentes las lesiones astrocíticas, además de hidrocefalia, causan el síndrome de Parinaud con limitación a la mirada vertical, trastornos de la convergencia ocular y disociación de la reactividad pupilar a la luz.

Ganglios basales.

Los signos clínicos más frecuentes son:

- Defecto motor.
- Hipoquinesia.
- Rigidez.
- Ataxia con retropulsión.
- Oftalmoplejía supranuclear.

Cuerpo calloso.

No existe sintomatología distintiva. Alteraciones de la esfera psíquica, fatigabilidad, disminución de la capacidad de atención y trastornos de la memoria, pueden verse, fundamentalmente si el tumor es primario del lóbulo frontal y afecta secundariamente el cuerpo calloso.

Puede presentarse un síndrome de desconexión anterior con apraxia ideocinética a predominio del hemisferio izquierdo. La lesión secundaria del esplenio del cuerpo calloso por un tumor occipital invasivo, puede traer como consecuencia un síndrome de desconexión posterior (2, 4, 10,12).

Cerebelo.

Raramente afectado por tumores astrocíticos malignos. Las lesiones de línea media provocan trastornos del equilibrio, ataxia y nistagmo. La clínica de hipertensión endocraneana es precoz, y casi siempre acompañada de papiledema. Las lesiones hemisféricas causan dismetría, disdiadocosis, disartria, descomposición del movimiento voluntario, hipotonía ipsolateral, ataxia con tendencia a caer hacia el lado de la lesión, hiporreflexia y temblor intencional.

CONSIDERACIONES FINALES

La mayoría de los tumores neuroepiteliales se expresan por síntomas y signos focales y generales, en dependencia del grado de trastorno regional o difuso que produzcan en el parénquima cerebral.

Las manifestaciones clínicas generales reflejan el incremento de la PIC y los signos focales el efecto del tumor sobre el tejido adyacente.

Hemos hecho un recorrido por las zonas del cerebro donde con más frecuencia asientan las lesiones cerebrales primarias.

Mucho se ha publicado sobre el diagnóstico y tratamiento de estas lesiones que tanto afectan la calidad de vida de los individuos enfermos entre los 40-60 años de edad, pero la clínica es el paso imprescindible y la antesala al diagnóstico imaginológico.

La historia clínica de un paciente con sospecha de sufrir un tumor del Sistema Nervioso Central es la parte más importante de la valoración diagnóstica del paciente. El crecimiento de un tumor en un área tan pequeña y elocuente como es el cerebro es un problema difícil, y mientras más se conozca sobre las manifestaciones clínicas que puede producir, con mayor prontitud y seguridad se llegará a un diagnóstico correcto.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kornblith PL, Walker MD, Cassady JR. Tumores del sistema nervioso central. En: Devita VT, Hellman S, Rosenberg SA, editores. Cáncer: principios y prácticas de Oncología. La Habana: Editorial Científico – Técnica; 1984.p.1085-149.
2. Tatter SB, Wilson CB, Harsh IV GR. Neuroepithelial tumors of the adult brain. En: Youmans JR, editor. Neurological surgery. A comprehensive reference guide to the diagnosis and management of neurosurgical problems. Philadelphia: WB Saunders; 1996 .p. 2612-84.
3. Levin VA, Gutin PH, Leibel SA. Neoplasms of the central nervous system. En: Devita VT, Hellman S, Rosenberg SA, editores. Cancer: principles and practice of oncology. Philadelphia: J.B. Lippincott; 1993 .p.1679-737.
4. Black PM. Brain tumors. (first of two parts). N engl j med 1991 ; 324 (21) : 1471-6.

5. Burger PC, Scheithauer BW. Tumors of the central nervous system. En: Atlas of tumor pathology. Washington D.C: Armed Forces Institutes of Pathology; 1994 .p.25 - 161.
6. Pérez-Ortiz L, Galarraga J, Gómez-Suárez H, Tamayo-Suárez J.D. Clasificación de los gliomas astrocíticos. Breves consideraciones. Rev neurol 2000 ; 31 : 1180 - 3.
7. Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. The New WHO classification of brain tumors. Brain pathol 1993; 3:255-68.
8. Olivecrona H. The surgical treatment of intracranial tumors. Handbuch der Neurochirurgie. Berlin: Springer-Verlag; 1967.
9. Obrador Alcalde S. Comienzo y evolución de la moderna Neurocirugía. En: Obrador Alcalde S, Sanz Ibañez I. Tumores intracraneales. Monografía del Instituto Nacional de Oncología. Madrid: Santander ; 1955. p. 17-30.
10. Grinker RR, Bucy PC. Neurology. Illinois, USA: Charles C. Thomas ; 1949.
11. Yasargil MG. Microneurosurgery of CNS tumors. New York: Thieme Medical Publishers Inc; 1996.
12. Adams RD, Victor M. Principios de Neurología. Ciudad de La Habana: Edición Científico-Técnica; 1983.
13. Lopera RF. Evaluación de las funciones mentales superiores. En: Fundamentos de Medicina. Neurología. Colombia: Ed. Presencia; 1994 .p. 115-30.
14. Salas Rubio JH. Presión intracraneal. Ciudad de La Habana: Edición Científico-Técnica; 1986.
15. Brem H. Malignant glioma. En: Long DM. Current therapy in Neurological Surgery-2. Philadelphia: Decker Inc; 1988.p. 43-5.
16. Navarro CE. Tumores del SNC. En: Fundamentos de Medicina. Neurología. Colombia: Ed. Presencia; 1994.p.: 525-38.
17. Devaux BC, O`Fallon JR, Kelly PJ. Resection, biopsy and survival in malignant glial neoplasms. A retrospective study of clinical parameters, therapy and outcome. J neurosurg 1993; 78(5): 767-75.
18. Pell MF, Thomas DGT. General introduction to the clinical features of malignant brain tumors. En: Thomas DGT, Graham DJ, Editores. Malignant brain tumors. London: Springer-Verlag; 1995. p. 109-14.
19. Rosenfeld MR, Dalmau J. Tumores cerebrales primarios: realidad y bases moleculares de futuros tratamientos. Neurología 1997 ; 12 (5) : 185-96.
20. Henry JM. Neurons and Nobel Prizes : a centennial history of Neuropathology. Neurosurgery 1998 ; 42 (1) : 143 - 56.
21. Todd NU, Graham DJ. Complications of primary malignant brain tumors. En: Thomas DGT, Graham DJ, Editores. Malignant brain tumors. London: Springer-Verlag; 1995. p. 115-50.
22. Luria AR. Las funciones corticales superiores del hombre. La Habana: Editorial Orbe; 1977.
23. Whittle IR. The biology of glioma. En: Teasdale GM, Miller JD, editores. Current Neurosurgery. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1992. p. 255-84.
24. Parisi JE. The astrocytomas. 34th Annual Neuropathology Review. Maryland; 1996.
25. Rosenfeld MR, Gutin PH, Dalmau J. Aspectos prácticos en el diagnóstico y tratamiento de los gliomas cerebrales. Neurología 1999 ; 14 (3) : 111 - 21.

SUMMARY

Of all primary cerebral tumors(PCT) the neuroepithelial tumors are the most frequent ones: All derive from elements of the cerebral parenchyma, si its parenchymatous site is the nule in patients having this disease. Its specific cerebral localization, growth velocity and specific characteristics of the lesion carrier host will be the ones to determine the resulting clinical expression. Wew have carried out a revision on the general and specific clinical characteristics of these lesions, persisting in the resulting syndrome of a determined localization in the brain. We consider that the deepening into the knowledge of this lesion clinical characteristics and ways of presentation undoubtedly contribute to an earlier and more certain diagnosis and therefore to a precocious therapeutic behavior.