

Glioma tectal pediátrico con hidrocefalia y ventriculomegalia. Dos casos clínicos

Yasin Göktürk^a , Şule Göktürk^a , Kağan Kamaşak^a 

RESUMEN

Los gliomas tectales representan un subtipo de tumores de bajo grado que se desarrollan en la región tectal, en la parte superior del tronco encefálico. Los síntomas incluyen los causados por el aumento de la presión intracraneal por hidrocefalia obstructiva. Son comunes la cefalea, la visión borrosa o doble, las náuseas y los vómitos. El tratamiento de la hidrocefalia es la ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo o la derivación ventrículo-peritoneal. Los gliomas tectales se diagnostican habitualmente en la infancia, pero son frecuentes también en adultos. En general son benignos y de progresión lenta; es suficiente el seguimiento ambulatorio clínico y radiológico.

Se presentan dos pacientes pediátricos con tumores de la placa tectal mesencefálica. Un niño de 11 años y una niña de 15 años concurren al Departamento de Emergencias con diferentes síntomas. El niño fue tratado con derivación ventrículo-peritoneal por hidrocefalia aguda.

Palabras clave: *techo del mesencéfalo; glioma; convulsiones; hidrocefalia.*

doi (español): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2023-10244>

doi (inglés): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2023-10244.eng>

Cómo citar: Göktürk Y, Göktürk Ş, Kamaşak K. Glioma tectal pediátrico con hidrocefalia y ventriculomegalia. Dos casos clínicos. *Arch Argent Pediatr.* 2024;122(5):e202310244.

^a *Departamento de Neurocirugía, Universidad de Ciencias de la Salud, Kayseri Şehir Hastanesi, Kayseri, Turquía.*

Correspondencia para Yasin Göktürk: dryasingokturk@gmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 14-10-2023

Aceptado: 16-1-2024



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional. Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original. No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso. Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

INTRODUCCIÓN

Los gliomas tectales se presentan en la región tectal, en la parte superior del tronco encefálico. La localización de un tumor en la placa tectal es infrecuente. Constituyen un subtipo especial de tumores de bajo grado. En la infancia, los gliomas del tronco encefálico representan el 20 % o más de los tumores primarios del cerebro.¹ Según su localización se agrupan en gliomas intrínsecos de la protuberancia, gliomas de la placa tectal, tumores focales del tronco encefálico, tumores dorsales exofíticos y tumores cervicomedulares.

Estos tumores tienden a desarrollarse en forma espontánea, sin una causa identificable ni alteración genética. Se asumen en general como tumores de curso benigno.² Los síntomas del glioma tectal incluyen en forma característica los causados por el aumento de la presión endocraneana por hidrocefalia obstructiva. Pueden también incluir movimientos anormales de los ojos y/o el fenómeno de Parinaud.³ Este fenómeno está descrito como una triada clásica de parálisis de la mirada vertical hacia arriba, nistagmo de convergencia-retracción e hiporreflexia pupilar.

El glioma tectal puede detectarse en forma incidental cuando se realizan estudios de imágenes por otras indicaciones. Tiende a progresar con lentitud y tiene pocas manifestaciones neurológicas a menos que se produzca una hidrocefalia obstructiva con hipertensión endocraneana.⁴

La hidrocefalia obstructiva se puede tratar mediante la derivación ventrículo-peritoneal; el enfoque de esperar y observar, con seguimiento por imágenes, suele ser el tratamiento de elección en los gliomas tectales silentes.

Localización anatómica de los tumores tectales

El mesencéfalo es la parte superior del tronco encefálico. Las tres partes que lo componen son el *tectum*, el *tegmentum* y los pedúnculos cerebrales. El *tectum* es la parte posterior al acueducto de Silvio. Contiene los núcleos coliculares superior e inferior. Estos núcleos participan en el proceso preliminar de la visión (colículo superior) y de la audición.⁵

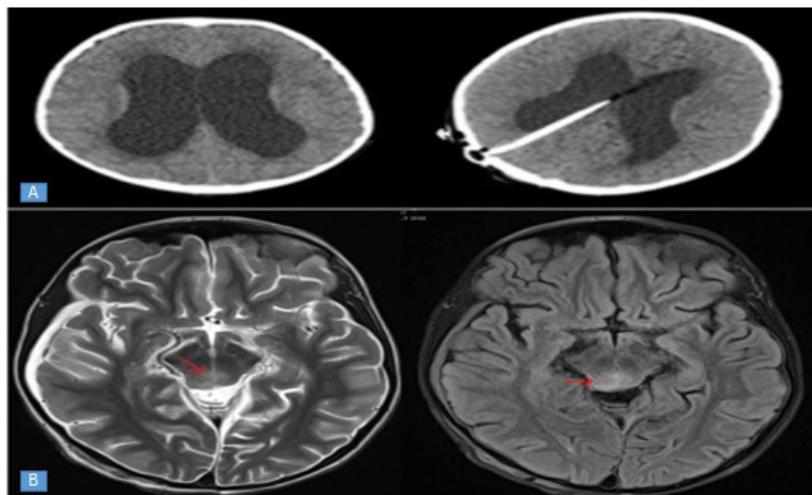
Entre el acueducto y la *pars compacta* de la sustancia negra, se encuentra la porción más grande del mesencéfalo denominada *tegmentum*. Se extiende a través de todo el tronco encefálico; la parte superior forma parte del mesencéfalo.⁵

Se presentan dos casos de pacientes pediátricos con tumores mesencefálicos de la placa tectal, tratados en nuestra institución durante 2023. El primero fue un niño de 11 años y el segundo caso fue una niña de 15 años.

CASO CLÍNICO 1

Un niño de 11 años de edad se presentó en el Departamento de Emergencias del hospital, con cefalea, náuseas, y visión doble y borrosa. El primer diagnóstico presuntivo fue

FIGURA 1. Caso 1



A: Tomografía computada, corte axial. Hidrocefalia triventricular moderada a grave. Izquierda: imagen preoperatoria. Derecha: imagen luego de la derivación ventriculoperitoneal.

B: Resonancia magnética nuclear. Imágenes en T1 y T2. Lesión de 17 x 13 mm en el mesencéfalo, localizada en el tectum (con compromiso principal en el colículo superior derecho), que se extiende parcialmente en forma exofítica hacia la cisterna ambiens (flechas rojas) con obstrucción a nivel del acueducto.

de un pseudotumor cerebral. La tomografía computada (TC) mostró hidrocefalia triventricular no comunicante y una lesión hipodensa en la región tectal (*Figura 1*). La resonancia magnética nuclear (RMN) reveló una lesión hipointensa en la placa tectal en las imágenes T1 ponderada, e hiperintensas en T2 ponderada con falta de realce (*Figura 1*). Se trataba de un tumor de 17 x 13 mm localizado en el *tectum* con ligera extensión hacia la cisterna *ambiens*.

En la institución no se encuentra disponible un endoscopio por lo cual, la primera opción para estos pacientes es la derivación ventrículo-peritoneal. Se efectuó el procedimiento en este niño y se logró el control y mejoría en los síntomas. Egresó de la institución una semana después. Los controles ambulatorios incluyeron el monitoreo con estudios de imágenes, además de recibir radioterapia. La derivación ventrículo-peritoneal funciona en forma adecuada.

CASO CLÍNICO 2

Una niña de 15 años ingresó por cefalea. La paciente tenía el antecedente de un traumatismo por caída, 6 meses antes. La TC y la RMN mostraron una ventriculomegalia moderada; en la secuencia T2-FLAIR se observó una lesión hiperintensa de 18 x 28 x 24 mm que engrosaba el *tectum*, se extendía hacia ambos tálamos, rodeaba el 3.^{er} ventrículo, con estrechez

significativa del acueducto de Silvio, y se extendía hacia el pedúnculo cerebelar inferior izquierdo. En la espectroscopía por RMN con *voxel* único realizada sobre la lesión hiperintensa de T2-FLAIR se vio un aumento del pico de colina por lo que se consideró como diagnóstico principal un glioma de la línea media (*Figura 2*).

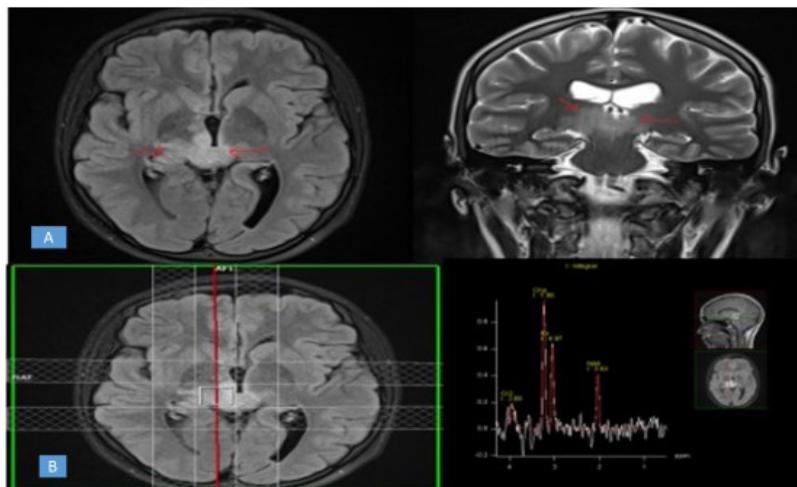
Considerando la ausencia de deterioro o progresión de los síntomas, no se realizaron estudios adicionales para evaluar la hipertensión endocraneana. Se decidió que la paciente no tenía indicación de tratamiento quirúrgico y podía continuar el seguimiento clínico y radiológico en forma ambulatoria. La paciente concurre a la sección de radioterapia oncológica para recibir tratamiento.

DISCUSIÓN

Los gliomas del tronco encefálico, sin compromiso de la protuberancia, en general son tumores de bajo grado.⁶⁻⁸ Su ritmo de progresión varía según la histología del tumor, su localización dentro del tronco encefálico, los síntomas clínicos y la respuesta al tratamiento.

Los gliomas de la placa tectal son un subgrupo diferente dentro de los gliomas de tronco encefálico con progresión clínica lenta. En general se diagnostican en la infancia y también son frecuentes en adultos. La edad promedio en el momento del diagnóstico es de 7-10 años.¹

FIGURA 2. Caso 2



A: Resonancia magnética nuclear. Imágenes en T1 axial y T2 coronal. Lesión que engrosa en forma significativa el *tectum*, se extiende hacia ambos tálamos, rodea el tercer ventrículo, estrecha el acueducto de Silvio y se extiende hacia el pedúnculo cerebelar inferior izquierdo (flecha roja). Ventriculomegalia.

B: Espectroscopía por resonancia magnética con *voxel* único. Examen de la lesión hiperintensa en T2-FLAIR. Aumento del pico de colina que sugiere como principal diagnóstico un glioma de línea media.

Dabscheck et al., evaluaron las historias clínicas en su institución, de pacientes menores de 21 años de edad en el momento del diagnóstico de un glioma tectal. Compararon las características demográficas de 66 pacientes; en 56 casos se realizó la colocación de una derivación ventrículo-peritoneal.³ Nuestros pacientes fueron diagnosticados a los 11 y 15 años. Dado que las lesiones de la placa tectal se localizan cerca del acueducto de Silvio, producen en forma lenta una obstrucción que causa hidrocefalia. Esto se observó en los dos casos clínicos presentados; el niño de 11 años requirió una derivación ventrículo-peritoneal.

En la mayoría de los pacientes, los síntomas se relacionan con la hidrocefalia. Bauman et al., publicaron una revisión sistemática sobre gliomas tectales. Incluyeron 14 estudios con 355 casos. Encontraron que los movimientos oculares anormales (parálisis de la mirada, edema papilar, diplopía y cambios en los campos visuales) eran los más comunes como forma de presentación, en coincidencia con nuestro primer caso. La derivación del líquido cefalorraquídeo fue el procedimiento realizado con más frecuencia (en el 89,3 % de los pacientes).⁹

Cuando se diagnostica hidrocefalia, los pacientes reciben un tratamiento quirúrgico como la tercer ventriculostomía endoscópica o la derivación ventrículo-peritoneal. La derivación aurículo-ventricular también es una opción válida en casos específicos. La tercer ventriculostomía endoscópica de la primera opción cuando está indicada.

El seguimiento anual radiológico puede ser suficiente para el monitoreo de los pacientes con gliomas de la placa tectal. Si el glioma es pequeño, el reforzamiento con medio de contraste puede no ser evidente.¹⁰ El aumento en el tamaño del tumor y en la captación del contraste deben considerarse como signos de progresión del tumor.

Lázar et al., presentaron en su estudio 7 pacientes con tumores mesencefálicos de la placa tectal tratados en su institución en el periodo 1994-2005. Las edades oscilaron entre los 17 y los 70 años.¹¹

Si el tumor tiene más de 2 cm de diámetro, aumenta de tamaño y se expande hacia las estructuras adyacentes con inclusión de la protuberancia, esto puede indicar que se trata de un tumor maligno. El 91 % de los tumores

de la protuberancia y solo el 2 % de los que se encuentran en otra localización, se comportan como malignos.

En los dos pacientes que presentamos se observó un pico de colina en la espectroscopía por RMN. Si el tumor progresa, puede ser necesaria la cirugía, la radioterapia o la quimioterapia. La progresión radiológica del tumor ocurre en el 15-25 % de los casos.¹²

Como conclusión, los gliomas tectales son, en general, lesiones benignas de progresión lenta. El diagnóstico suele ser incidental; en presencia de hidrocefalia pueden causar síntomas por elevación de la presión endocraneana. Si luego de la derivación ventrículo-peritoneal el paciente no tiene síntomas neurológicos ni hidrocefalia, el seguimiento anual radiológico es suficiente. ■

REFERENCIAS

1. Kim JW, Jung JH, Baek HJ, Kim SK, Jung TY. Case Reports of Tectal Plate Gliomas Showing Indolent Course. *Brain Tumor Res Treat.* 2020;8(2):109-12.
2. Poussaint TY, Kowal JR, Barnes PD, Zurakowski D, et al. Tectal tumors of childhood: clinical and imaging follow-up. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1998;19(5):977-83.
3. Dabscheck G, Prabhu SP, Manley PE, Goumnerova SI, Ullrich NJ. Risk of seizures in children with tectal gliomas. *Epilepsia.* 2015;56(9):e139-42.
4. Dağlıoğlu E, Cataltepe O, Akalan N. Tectal gliomas in children: the implications for natural history and management strategy. *Pediatr Neurosurg.* 2003;38(5):223-31.
5. Grujicic R. Tectum and Tegmentum. August, 2023. [Consulta: 14 de octubre de 2023]. Disponible en: <https://www.kenhub.com/en/library/anatomy/midbrain-pons-nuclei-tracts>
6. Fried I, Hawkins C, Scheinmann K, Tsangaris E, et al. Favorable outcome with conservative treatment for children with low grade brainstem tumors. *Pediatr Blood Cancer.* 2012;58(4):556-60.
7. Squires LA, Allen JC, Abbott R, Epstein FJ. Focal tectal tumors: management and prognosis. *Neurology.* 1994;44(5):953-6.
8. Pollack IF, Pang D, Albright AL. The long-term outcome in children with late-onset aqueductal stenosis resulting from benign intrinsic tectal tumors. *J Neurosurg.* 1994;80(4):681-8.
9. Bauman MMJ, Bhandarkar AR, Zheng CR, RiviereCazaux C, et al. Management strategies for pediatric patients with tectal gliomas: a systematic review. *Neurosurg Rev.* 2022;45(2):1031-9.
10. Bognar L, Turjman F, Villanyi E, Mottolese C, et al. Tectal plate gliomas. Part II: CT scans and MR imaging of tectal gliomas. *Acta Neurochir (Wien.)* 1994;127(1-2):48-54.
11. Lázar BCR, Landeiro JA. Tectal plate tumors. *Arg Neuropsiquiatr.* 2006;64(2B):432-6.
12. Stark AM, Fritsch MJ, Claviez A, Dörner L, Mehdorn HM. Management of tectal glioma in childhood. *Pediatr Neurol.* 2005;33(1):33-8.