

20/09/2012

Tumores cerebrales

La aparición de un tumor intracraneal provoca la disminución de otras estructuras y produce compresiones y aumento de la PIC

Zonas elocuentes:

Son zonas que se pueden explorar como: área motora primaria (giro central), área sensitiva (postcentral que es parietal), occipital (visual), inferior o troncular (alteración del área de broca), lesión temporal superior (afasia sensitiva o de lenguaje, en el área de wernike).

Localización neuropsicológica:

También es importante esta exploración además de la expl neurológica:

- Lesiones frontales: planificación, memoria de trabajo.
- Lesiones temporales: memoria de largo plazo (contextual)
- Parietales posteriores: trastornos en la percepción visual y corporal , acalculia, destreza manual.

Tipos:

- Primarios:
- Secundarios: metástasis, las mas frecuentes.
 - Parenquimatosas las mas frecuentes
 - Leptomeninges
 - Duramadre
- Benignos/ malignos (benigno histológicamente maligno por: localización, adherencia y multiplicidad)

Clasificación de la OMS

- Grado I:
 - Bajo potencial de malignidad y baja proliferación.
 - Crecimiento expansivo +posibilidad de curación tras resección
- Grado II:
 - Bajo potencial proliferativo, aunque mas infiltrativo
 - Tendencia a la recurrencia, pueden progresar a grados mayores.
- Grado III:
 - Evidencia histológica de mg: mitosis, anaplasia y capacidad infiltrativa

- Grado IV:
 - mitogenico, infiltrativo, necrótico.
 - Evolución rapida tanto pre- post qx
- Tumores Primarios
 - Intraaxiales:
 - Estirpe glial- glioma: Astrocitomas, Oligodendrogliomas y Ependimoma. Causan el 50% del total de los tumores craneoencefálicos, siendo el glioblastoma multiforme el más frecuente.
 - Linfoma primario: 1-3% del total
 - Otros
 - Extraaxiales:
 - Meningioma
 - Adenoma de hipófisis
 - Schwannoma vestibular
 - Intraventriculares.
- Tumores Secundarios:
 - Metástasis: 30% del total de los tumores. Tumor más frecuente.
- **Incidencia por edades:**
 - Adultos
 - Supratentorial: 80-85%
 - Infratentorial: 15-20%
 - Niños
 - Infratentorial: 60%
 - Supratentorial: 40%

Clasificación histológica de la OMS

- 1. Tumores del tejido neuroepitelial
- 2. Tumores de los nervios craneales y espinales
- 3. Tumores de las meninges
- 4. Tumores de histogénesis incierta
- 5. Linfomas y neoplasias hematopoyéticas
- 6. Tumores de las células germinales
- 7. Quistes y lesiones similares a tumores
- 8. Tumores de la región selar

- 9. Extensión Local de Tumores Regionales
- 10. Tumores metastásicos

Clínica:

Depende de: localización, grado de crecimiento

Comienzo insidioso:: cefalea, crisis, PIC déficits neurológicos , trastorno de personalidad, déficit neurológicos focales, síndrome de HTic.

Lesión contralateral: hemiparesia espástica o déficits de nervios craneales, hemihipstesia, hemianopsia o cuadrantanopsia homónima.

Disfunción cerebelosa:

La clínica es ipsilateral al contrario que los de la corteza

- Hemisférica: ataxia de miembros ipsilaterales, temblor de intención, disimetría, palabra escandida.
- Vermiana: ataxia de tronco, astasia-abasia (el paciente no puede mantener el equilibrio con los ojos cerrados).

Disfunción troncoencefalica:

La vía piramidal es contralateral pero los pares craneales están en el lado de la lesión por lo que la lesión será ipsi.

- Síndrome motor o sensitivo cruzado: déficit ipsi de nervios craneales, hemiparesia espástica contralateral.
- Ataxia de miembros ipsi
- Oftalmoplejia internuclear: sd. del fascículo longitudinal medial (lesión de los nervios oculomotores)

PIC:

- Cefalea, vomitos
- Cushing: HTA, bradicardia, disrritmia ventilatoria.
- Edema de papila

- Diplopía (parálisis del abducens)
- Disminución del nivel de conciencia
- En niños, fontanela abultada, megacefalia.

Hernias:

Debidas al crecimiento del tumor dando una hernia transtentorial dando midriasis ipsi y alteraciones motoras.

Pruebas complementarias:

- RM
- TAC
- PET
- Angiografía/angio TC/ angio RM

CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA (OMS)

1. T. DEL TEJIDO NEUROEPITELIAL: gliomas

Gliomas, porque derivan de la glía, se clasificaron en función de la célula que daba lugar al tumor, hoy día esta en entredicho.

- Se originan en células gliales o sus precursores (células troncales)
- Se pueden localizar en cualquier parte del SNC
 - Adultos: supratentoriales
 - Niños: fosa posterior
 - En el tronco: puente
- Astrocitomas:
 - Grado I: astrocitoma pilocítico. Totalmente benigno, en niños.
 - Grado II: astrocitoma de bajo grado.
 - Grado III: astrocitoma anaplásico.
 - Grado IV: glioblastoma. Más frecuente y maligno!!!
- Oligodendrogliomas: se originan de la mielina
 - Benignos.
 - Malignos.
- Ependimomas: recubren sistema ventricular.

Base de la clasificación de la OMS

- Celularidad aumentada
- Atipia nuclear
- Proliferación endotelial
- Necrosis

Dos características fundamentales que determina el pronóstico:

- invaden la línea media. Recidiva.
- Progresión histológica a un grado superior.

Grado	OMS	Tipo tumoral (criterios)	Grado (criterios)
I	Astrocitoma pilocítico	Astroцитos bipolares y multipolares, procesos elongados, microcitos	Células piloides, Fibras de Rosenthal, Cuerpos granulares eosinofílicos, baja celularidad
II	Astrocitoma	Astroцитos bien diferenciados fibrilares o protoplásmicos	Atipia nuclear, Aumento de celularidad
III	Astrocitoma anaplásico		Atipia nuclear y mitosis
IV	Glioblastoma multiforme		Atipia nuclear, mitosis + proliferación endotelial y necrosis
II	Oligodendroglioma	Células hinchadas, en "huevo frito" Capilares en red o ramificados	Atipia nuclear, mitosis ocasionales
III	Oligodendroglioma anaplásico		Atipia nuclear, mitosis + proliferación microvascular y necrosis
II	Ependimoma	Pseudorosetas perivasculares	Bien delineado, moderadamente celular y rosetas ependimarias
III	Ependimoma anaplásico		Proliferación microvascular y necrosis en pseudoempalizada

ASTROCITOMAS:

- Glioma más frecuente
- Supratentorial (más frecuente en adultos):
 - Crisis, cambios en el comportamiento, hemiparesia, trastornos del lenguaje)
- Cerebeloso (más frecuente en niños):
 - Hemisférico
- Tronco (niños):
 - Déficit de nervios craneales
- Astrocitoma de I: de niños, en nervio óptico o hipotálamo de crecimiento lento y solo ocasionalmente hay que resecarlo. Tienen buen pronóstico. Van a producir ceguera.

Astrocitomas pilocíticos

En niños y jóvenes

Nervio óptico, lámina tectal, hipotálamo, tronco

Se puede asociar a neurofibromatosis tipo I (NF-I)

Normalmente muy buen pronóstico

- Astrocitoma grado II: las células empiezan a tener aspecto más extraño con más mitosis, son infiltrativas y se extienden a lo largo de los lóbulos. Tienen buen pronóstico salvo que se malignicen pasando al siguiente grado, aunque en principio son tratables. Salvo que estén en zonas elocuentes. Más común en el hemisferio cerebral de adultos jóvenes.

Difuso o fibrilar

Más frecuente en el hemisferio cerebral de adultos jóvenes

Bajo grado (benigno histológicamente)

Infiltrante: no es posible la resección completa

Potencial de transformación maligna

- Astrocitoma III, anaplásico: células raras, neovascularización, aspecto heterogéneo en la imagen con captación de contraste por rotura de la BHE,
- GRADO IV: Glioblastoma multiforme: muy agresivos, esperanza de vida de 12 meses. Las células están amontonadas, con aspecto extraño y zonas necróticas por el rápido crecimiento.

20% de los tumores intracraneales

55% de los gliomas

80% de los gliomas en los hemisferios de adultos

- Incidencia máxima en vida adulta media a tardía
- Varones/hembras = 1.61
- No predilección familiar
-

Pronóstico:

- GBM :1 año
- Anaplásico: 3 años
- Bajo grado: 5 años

- Algunos sobreviven una década o mas
- Casi todos mueren por transformación a grado mas alto

OLIGODENDROGLIOMA:

Histológicamente tienen una forma de huevo frito, nucleo rodeado de un halo periférico. Con calcificaciones y debutan con crisis convulsivas. Son de zona posterior,, muchas veces en la parte del ventrículo que se encuentra hacia el tronco cerebral. Producen estructuras histológicas que parecen ependimos (canales).

- Derivado de los oligodendrocitos (o precursores)
- - 5-7% de los gliomas intracraneales
- - 3º y 4º décadas
- - Varones:mujeres = 2:1
- - En hemisferios cerebrales
- - Muy infiltrativos
- Pronóstico. Supervivencia mediana:
 - Bajo grado: 8-16 años
 - O Anaplásico: 5 años
- 1p/19q LOH—mejor pronóstico
- Muchos pacientes mueren por transformación maligna del tumor

EPENDIMOMA

- Más frecuente en niños
 - 10% de los tumores intracraneales pediátricos
 - 5% de los tumores intracraneales adultos
- A partir de células ependimarias (intraventricular): en IV ventrículo
 - Ataxia, vertigo, hipertensión intracraneal
- Puede crecer en el parénquima cerebral, o en la médula espinal (adultos)
- Pronóstico
 - Supervivencia a los 5 años: 47-68%
 - Supervivencia a los 10 años : 40-50%

- Mejor pronóstico:
 - Jóvenes
 - Infratentorial
 - Resección completa
 - Bajo grado en la histología

TRATAMIENTO DE LOS GLIOMAS:

- cirugía
- radioterapia
- quimioterapia

El tto muchas veces es combinado salvo en situaciones muy especiales como en tumores de bajo grado que no requiere qx ni rt. La suma de la rt mas la qx tiene un efecto positivo en la supervivencia frente a la rt solamente. En cambio el dar mas dosis de rt no mejora la supervivencia por lo que es mejor el tto combinado.

Los gliomas son mas o menos malignos pero su problema es que son tumores infiltrantes, no hay una frontera clara por lo que son frecuentes las recidivas tras cirugía.

Dandy hacia hemiferestomias completas, esto aumentaba el tiempo de supervivencia pero siendo hemipléjico y con afasia y ademas recidivaban, por lo que no debemos de plantearnos la qx según la supervivencia sino una buena calidad de vida mientras viva.

Además estos tumores infiltran áreas funcionales. Por lo que en estos pacientes hay que hacer una citoreduccion teniendo en cuenta la preservación funcional. (en los gliomas de bajo grado si los tumores se resecan en menos de un 50% las recurrencia es del 37.5%, si se quita del 50-89 17%, resección completa recidiva del 0% por lo que si se hace resección completa puede que no recidive, en los tumores de alto grado sucede lo mismo.).

Como conseguimos una reducción completa sin daños neurológicos: neurorradiología, navegador, biomarcadores, tto adyuvante local; ademas de un tto neurofisiológico: monitorización intraoperatoria, cirugía despierta...

Marcadores biológicos como el 5-ALA que es captado por las células y transformado por una vía metabólica en una protoporfirina que es fluorescente por lo que durante la microcirugía podemos ver las zonas tumorales en función de la fluorescencia.

Otra forma de controlar localmente la resección es mediante fármacos intraoperatorios como el gliadel (carmustina) que da una liberación local.

Registro intraoperatorio:

Con ello evitamos las lesiones funcionales, controlamos las funciones neurológicas.

En algunas circunstancias donde no se puede hacer un seguimiento neurofisiológico, se hará la cirugía con el paciente despierto. Antes se usaba principalmente para tumores en zonas del habla, pero hoy día se usa para muchas más zonas.

Imagen intraoperatoria: es la última medida que ha salido (navegación)

Futuro: Inducción de la plasticidad

Si operamos en una zona elocuente que no podemos hacer una resección completa lo que hacemos es dejar parte del tumor, no podemos aplicar la técnica de margen de resección ya que no queremos perder funcionalidad.

¿Que pasaría si fuéramos capaces de desplazar las zonas elocuentes? PLASTICIDAD.

Álvaro- Pascual-leone: media la zona de extensión de los dedos en el cerebro y les enseñaba a tocar el piano, luego lo volvía a medir y había aumentado, pero cuando dejaban de practicarlo perdían parte de la expansión, hasta que esto se iba estabilizando. Se ha visto que en los tumores de bajo grado que no pueden resecarse completamente, al crecer el tumor la zona elocuente se desplaza. Por lo que lo que se está intentando hoy día es simular lo que pasa cuando el tumor crece