

TUMORES DE LOS VENTRÍCULOS LATERALES EN LA INFANCIA

G.Zúccaro, V. Cuccia, F.Sosa y J. Monges

Servicio de Neurocirugía - Hospital Nacional de Pediatría "J. P. Garrahan" - Buenos Aires

RESUMEN

Entre el 1 de enero de 1988 y el 31 de diciembre de 1995 se intervinieron quirúrgicamente 841 tumores intracraneos, de los cuales 30 eran exclusivos de los ventrículos laterales. Se excluyeron de esta serie las neoplasias originadas en el parénquima circundante y que secundariamente invadieron el sistema ventricular. Un total de 30 tumores se presentó exclusivamente dentro de los ventrículos laterales. El síndrome clínico más frecuente fue el SHE (24/30) y luego los signos focales (20/30) y las convulsiones (7/30). De estos 30 tumores resultaron: 8 endimomas, 5 papilomas de plexos coroideos, 5 astrocitomas subependimarios de células gigantes, 3 meningiomas, 3 astrocitomas, 3 tumores mixtos (ependimoma + astrocitoma), 1 germinoma, 1 tumor neuroectodérmico primitivo y un quiste del septum pellucidum. Para decidir la vía de abordaje se tuvo en cuenta la ubicación de la lesión dentro del ventrículo lateral, sus aferencias vasculares y la funcionalidad del parénquima circundante. Se discuten las ventajas e inconvenientes de cada técnica. Las complicaciones más frecuentes fueron hemorragia intraventricular, colapso cortical e higroma subdural y convulsiones. La hidrocefalia, presente en 22 de los 30 pacientes, se resolvió con la resección tumoral sin necesidad de derivación en la mayoría de los casos.

Palabras clave: tumores intraventriculares, facomatosis, papilomas, endimomas, astrocitomas.

ABSTRACT

From January 1, 1988, to December 31, 1995, surgery was performed on 841 intracranial tumors, out of which 39 arose primarily within the third and lateral ventricles. In this series, neoplasms secondarily invading the ventricles and originating beyond their walls were excluded. A total of 30 tumors arose exclusively within the lateral ventricles. There were 8 endimomas, 5 choroid plexus papillomas, 5 subependymal giant cell astrocytomas, 3 meningiomas, 3 astrocytomas, 3 mixed tumors (ependymoma + astrocytoma), one germinoma, one primitive neuroectodermal tumor and one septal cyst. Diverse approaches were employed according to lesion location within the lateral ventricle. Frontal horn tumors were operated on by transcortical incision through the middle frontal gyrus incision. The transcallosal approach was used for midventricular body tumors and those confined within the temporal horn were removed by the middle temporal gyrus. Advantages and drawbacks of each technique are discussed. The most common complications were intraventricular hemorrhage, cortical collapse and subdural higroma and seizures. Tumors located within the lateral ventricles are often very voluminous and predominantly benign, so the only treatment is total resection. In the case of malignancy, postsurgical radiotherapy should also be given.

Key words: Ventricle tumors - Phakomatoses - Ependymomas - Papillomas - Astrocytomas.

Los tumores de los ventrículos laterales son lesiones poco frecuentes que representan menos del 1% de los tumores intracraneanos en la población general. Al ser tumores habitualmente benignos crecen lentamente en el interior del sistema ventricular alcanzando grandes dimensiones antes de producir sintomatología (habitualmente relacionada a la obstrucción de la circulación del líquido cefaloraquídeo (LCR)).

El tratamiento de elección es la remoción quirúrgica, verdadero desafío porque debido a su localización y dada su baja frecuencia, son pocos los neurocirujanos con experiencia en la resección total de estos tumores.

MATERIAL Y MÉTODOS

Entre el 1 de enero de 1988 y el 31 de diciembre de 1995 fueron operados 841 pacientes portadores de tumores intracraneanos, 30 de los cuales correspondieron a tumores de los ventrículos laterales, lo que equivale al 3,5% de la casuística tumoral.

Se excluyeron de esta serie las neoplasias originadas en el parénquima circundante y que secundariamente invadieron el sistema ventricular.

Encontramos predominancia significativa del sexo masculino por sobre el femenino (22/8).

El rango etario fue de 2 meses a 16 años, con dos picos de frecuencia a los 2 y 11 años.

El tiempo de evolución promedio al diagnóstico fue de 6 meses.

Siete pacientes eran portadores de facomatosis: 5 con enfermedad de Bourneville y 2 con enfermedad de von Recklinhausen. Los con enfermedad de Bourneville presentaron astrocitomas gigantocelulares subependimarios. De los 2 pacientes con enfermedad de von Recklinhausen, 1 presentó un meningioma anaplásico y el otro un astrocitoma pilocítico. Ambos desarrollaron múltiples tumores en nervios craneanos y periféricos años después de la cirugía inicial sin presentar recidiva local del tumor ventricular.

El síndrome clínico predominante fue la hipertensión endocraneana (24/30), con papiledema en 15 pacientes, signos focales deficitarios en 10 pacientes y convulsiones en 7.

Con respecto al nivel de conciencia al ingreso: 27 pacientes estaban lúcidos, 1 obnubilado y 2 estuporosos.

En 4 pacientes asintomáticos el diagnóstico fue un hallazgo en estudios neurorradiológicos de control (dos facomatosis, una microcefalia ligada al sexo y un traumatismo encéfalo craneano).

Cuadro 1 Tumores de ventrículos laterales

Topografía del tumor		
Unilateral 23 pacientes	región del trigono	8
	prolongación posterior	7
	prolongación frontal	4
	prolongación temporal	4
Bilateral 7 pacientes	bifrontal	6
	totalidad del sistema ventricular	1

De los 30 pacientes, 22 desarrollaron hidrocefalia pero sólo 7 requirieron derivación, (2 antes y 5 después de la cirugía tumoral); el mal estado clínico de 2 pacientes lactantes condicionó la derivación ventrículo peritoneal como primer procedimiento quirúrgico; en los otros 5 pacientes se colocó derivación por recidiva de tumores anaplásicos (4 casos) y en un caso de tumor benigno que tuvo como complicación hemorragia intraventricular con el consiguiente bloqueo de la circulación del LCR.

Todos los pacientes fueron estudiados con tomografía axial computada (TAC) pre y postquirúrgica y en 14 se realizaron estudios de resonancia magnética (IRM) Los resultados fueron: 26 tumores sólidos, 1 quístico y 3 mixtos. El volumen promedio de la masa tumoral fue de 46 cc. La topografía tumoral se grafica en el cuadro 1.

Todos los pacientes fueron sometidos a resección quirúrgica, planificándose la misma según la localización del tumor, sus vasos aferentes y la funcionalidad del parénquima circundante. Se efectuaron 10 abordajes parieto occipitales superiores, 9 por el girus frontal medio, 4 por el girus temporal medio, 3 transcallosos, 2 occipitales, 1 bifrontal, 1 bifrontal con ligadura del seno longitudinal superior y un paciente fue operado en 5 tiempos quirúrgicos, por diferentes vías, debido a la magnitud (256 cm³) y vascularización del tumor (meningioma).

RESULTADOS

Se logró resección total en 18 de los 30 pacientes y subtotal en 11. En el caso del quiste del septum pellucidum se realizó comunicación del mismo con ambos ventrículos laterales.

Los hallazgos anatomopatológicos se muestran en el cuadro 2.

La complicación posquirúrgica más frecuente fue el colapso cortical con desarrollo de colección subdural en 6 casos (que requirieron punciones

Cuadro 2. Tumores de ventrículos laterales

Histología tumoral	
Ependimoma	8
Papiloma de plexo coroideo	5
Astrocitoma subependimario de células gigantes	5
Meningioma	3
Astrocitoma	3
Mixtos (ependimoma + astrocitoma)	3
Geminoma	1
Tumor primitivo neuroectodérmico (TNEP)	1
Quiste del septum pellucidum	1

evacuadoras y 3 de ellos derivación subduroperitoneal). Otras complicaciones menos frecuentes fueron: hemorragia ventricular en 3 casos (1 de los cuales desarrolló hidrocefalia que se trató con una derivación ventrículo peritoneal), 2 edemas cerebrales incontrolables (que provocaron la muerte de los pacientes), 1 meningitis, 1 osteomielitis de la plaqueta y una fistula de LCR.

En cuanto a las secuelas observamos: 5 pacientes con convulsiones, 4 con hemiparesia, 3 con retardo mental, 2 con hemianopsia y 1 con trastornos mnésicos.

La mortalidad fue de 9/30. Los 2 pacientes que fallecieron en el postoperatorio inmediato por edema cerebral se les consideró relacionados directamente al acto quirúrgico (mortalidad operatoria). En cambio, los 7 casos restantes, fallecieron tardíamente como complicación de su enfermedad de base (tumor anaplásico).

El seguimiento promedio de los pacientes fue de 42 meses.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Los tumores de los ventrículos laterales son tumores poco frecuentes pues representan menos del 1% de todos los tumores intracraneanos⁹. En la población pediátrica la incidencia es ligeramente más elevada, representando el 3,5% de nuestra casuística tumoral.

Su lento crecimiento, dado que se trata generalmente de neoplasias benignas, las permite alcanzar grandes dimensiones antes de dar síntomas que son generalmente de hipertensión endocraneana. De hecho, el volumen medio de la masa tumoral en los 30 pacientes de nuestra serie fue de 46 cc. Hubo tumores de gran tamaño como el caso de la figura N° 3, un varón de 11 años portador de un meningioma que ocupaba la totalidad del

sistema ventricular, cuya resección total se logró después del quinto abordaje quirúrgico.

La hidrocefalia es casi una constante en los tumores de los ventrículos laterales³⁻⁹ y de hecho estuvo presente en 22 de nuestros 30 pacientes. Ha sido atribuida a obstrucción de la circulación de LCR por la masa tumoral y en los casos de papilomas de plexos coroideos a hiperproducción de líquido y bloqueo de las cisternas basales por microhemorragias.

Ya sea por la hidrocefalia, por la masa tumoral o por ambas, el síndrome de hipertensión endocraneana (SHE) fue la causa más frecuente de consulta (24/30).

Coincidimos con la mayoría de los autores que la hidrocefalia se resuelve con la resección tumoral, por lo que no estamos de acuerdo con la colocación de derivaciones en los tumores ventriculares. Solamente en dos de nuestros pacientes se derivó la hidrocefalia previamente a la resección tumoral por tratarse de lactantes en malas condiciones clínicas. En ambos casos la cirugía se vio dificultada por la reducción del tamaño ventricular y en uno de ellos se produjo hemorragia ventricular postderivación, que no pudimos aclarar si fue una hemorragia tumoral espontánea o ex-vacuo por la colocación de la derivación.

La frecuencia elevada de tumores ventriculares observada en los pacientes con facomatosis¹⁻⁶, nos ha llevado a controlar periódicamente a dichos pacientes con estudios neurorradiológicos. En dos de ellos, completamente asintomáticos, se detectaron sendos tumores ventriculares.

Dada la gran variedad de diagnósticos histológicos hallados: 8 ependimomas (Fig. 1), 5 papilomas (Fig. 2), 5 astrocitomas de la esclerosis tuberosa (Fig 3), 3 meningiomas (Fig 4), 3 astrocitomas, 3 tumores mixtos, 1 germinoma, 1 TNEP y 1 quiste del septum pellucidum, hemos clasificado los casos y planificado el abordaje quirúrgico en función de la ubicación del tumor dentro de la cavidad ventricular.

Los tumores ubicados en el trigono (el sitio más frecuente de localización de los tumores ventriculares⁹ fueron en su mayoría papilomas de plexos coroideos. En dichos casos, si el tumor se localizaba en el hemisferio no dominante, preferimos el abordaje por el gyrus temporal medio a fin de localizar y clipar la arteria coroidea anterior precozmente. Si el tumor estaba localizado en el hemisferio dominante, efectuamos un abordaje parieto occipital superior para evitar problemas del lenguaje. Los tumores localizados en el cuerno frontal fueron abordados por el gyrus frontal

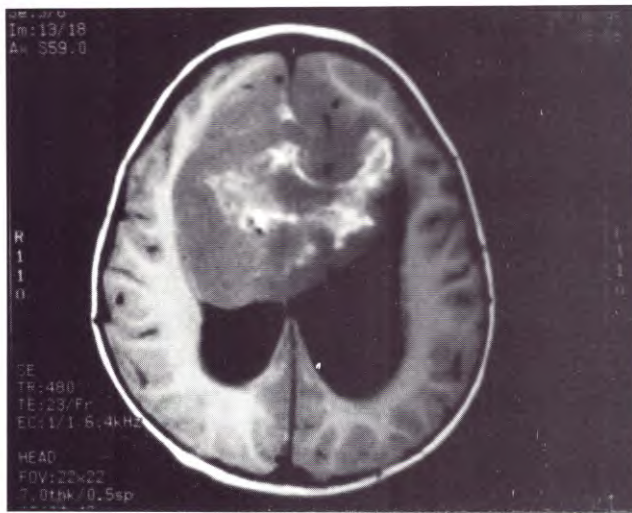


Fig. 1. Ependimoma A: prequirúrgico. B: postquirúrgico (exéresis total con importante colección subdural bilateral sintomática que requirió derivación a peritoneo).



Fig. 2. Papiloma quístico de plexo coroideo. A: prequirúrgico. B: postquirúrgico.

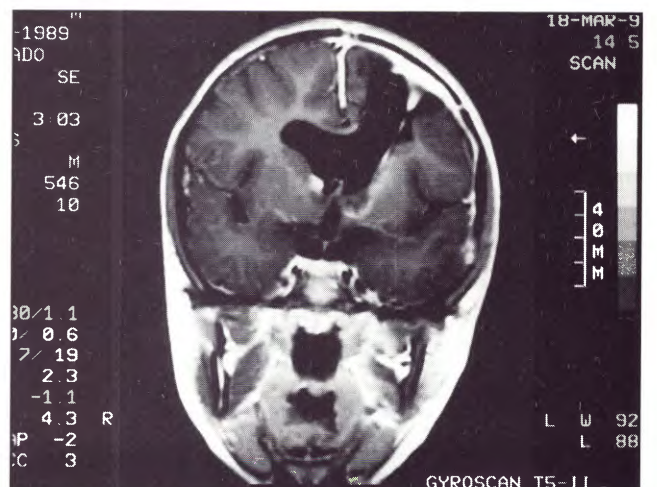


Fig. 3. Astrocitoma subependimario de la esclerosis tuberosa. A: prequirúrgico. B: postquirúrgico (exéresis total)

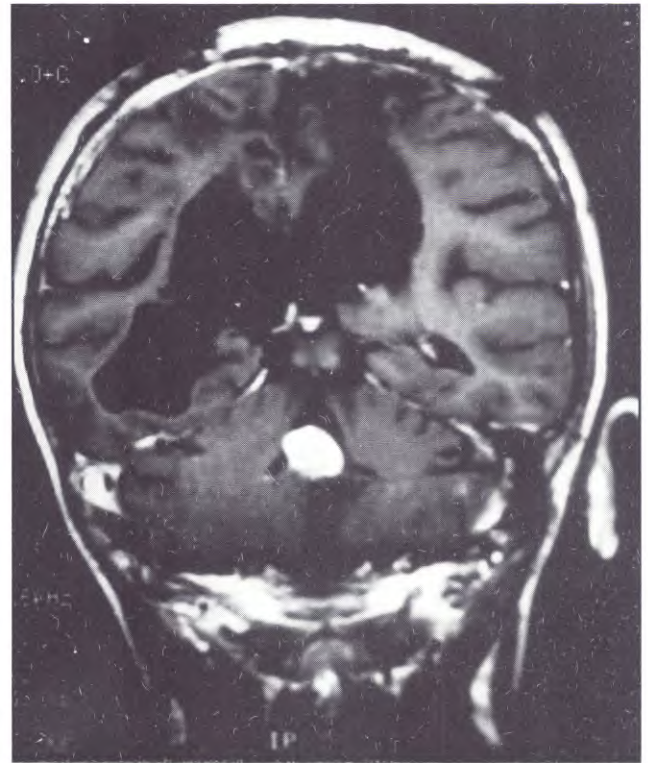


Fig. 4. Meningioma que ocupaba la totalidad del sistema ventricular. A: prequirúrgico. B: postquirúrgico (exéresis total del componente supratentorial con persistencia de meningioma del cuarto ventrículo asintomático)

medio; los ubicados en el cuerno temporal por el gyrus temporal medio y los del cuerno occipital por abordaje occipital.

En los casos de tumores bilaterales, todos menos uno fueron operados en un solo tiempo por abordaje transcalloso o por ambos gyrus frontales.

El caso restante corresponde al meningioma gigante que fue removido totalmente en 5 etapas. Por tratarse de tumores predominantemente benignos en población pediátrica, la resección total fue el objetivo del tratamiento.

En los casos de tumores anaplásicos se completó el tratamiento con Radioterapia², pero la recidiva fue constante y la mayoría de ellos fallecieron por metástasis.

Bibliografía

1. Di Rocco C, Tannelli A, Marches E.: On the treatment of subependymal giant cell astrocytomas and associated hydrocephalus in tuberous sclerosis. **Pediatr. Neurosurg.** 23_ 115-21, 1995.
2. Duffner PK, Kun LE, Burger PC: Posoperative chemotherapy and delayed radiation in infants

Del análisis de lo expuesto arribamos a las siguientes conclusiones:

Los tumores de los ventrículos laterales son frecuentemente benignos, por lo que la remoción total de éstos debe ser el objetivo del tratamiento. Estos tumores son típicamente muy grandes y sus síntomas y signos son usualmente secundarios a hipertensión intracraneana.

La topografía, el probable tipo histológico, la vascularización del tumor y la funcionalidad del tejido adyacente son factores que deben ser considerados cuando se planea el abordaje quirúrgico.

Los tumores intraventriculares anaplásicos deben ser tratados con radioterapia después de la resección quirúrgica.

- and very young children with choroid plexus carcinomas. **Pediatr. Neurosurg.**, 22: 169-77, 1994.
3. Hoffman H: Supratentorial brain tumors in children. **Youmans J. Neurological Surgery**, EEUU, 1982, 2702.
4. Jun CL, Nutik SL: Surgical approaches to intraven-

- tricular meningiomas of the trigone. W.B. Saunders Company. Operative neurosurgical techniques, EEUU, 1988, 597-600.
5. Molleston MC, Moran CJ, Roth KA: Infantile Meningioma. **Pediatr. Neurosurg**: 21: 195-200, 1994.
 6. Roszkowski M, Drabik K, Barszcz S.: Surgical treatment of intraventricular tumors associated with tuberous sclerosis. **Child's Nerv Syst.** 11: 335-39, 1995.
 7. Sanford RA, Donahue. DJ: Intraventricular tumors. Cheek S. R. Pediatric Neurosurgery, EEUU, 1994, 403-408.
 8. Schut L, Duhaime AC, Sutton LN: Phakematoses. Surgical considerations. Cheek W. R. Pediatric Neurosurgery, EEUU, 1994, 473-84.
 9. Spencer DD, Collins, W, Sass JK: Surgical management of lateral intraventricular tumors. W. B. Saunders Company. Operative Neurosurgical Techniques, EEUU, 1988, 583-96.