

PILEPSIA Y TUMORES CEREBRALES EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA

SUAREZ, J. C. SFAELLO, Z. M. GUERRERO, A. VIANO, J. C.

División de Neurocirugía. Dto. de Cirugía, Hospital Infantil Municipal, Córdoba, Argentina.

Introducción

Los neurocirujanos pediatras asistimos con frecuencia a niños y adolescentes con crisis epilépticas, porque ellas pueden ser producidas por diferentes tipos de lesiones cerebrales, tales como; traumatismos craneoencefálicos, tumores, abscesos, malformaciones arteriovenosas y quistes congénitos.

Los tumores del sistema nervioso representan el 20% de todos los tumores en la infancia, ocupando el segundo lugar después de la leucemia.

Los tumores cerebrales en la infancia dan lugar esquemáticamente a dos tipos de manifestaciones, aisladas o asociadas; la hipertensión endocraneana y los signos neurológicos de focalización.

Los signos de localización neurológica son de dos tipos; deficitarios, a evolución progresiva y paroxísticos (crisis epilépticas).

El origen tumoral de las epilepsias infantiles es muy raro, representando solamente el 1 al 2% de las epilepsias en esta edad.

Por otro lado la epilepsia es una de las manifestaciones clínicas esenciales de los tumores supratentoriales en la infancia.

Este trabajo tiene por objeto precisar: 1) los elementos clínicos, radiológicos y electroencefalográficos que orientan al diagnóstico de tumor cerebral en presencia de crisis epilépticas, y 2) cuáles son las crisis epilépticas infantiles en las que deben profundizarse los estudios neurorradiológicos.

Material y Métodos

En el período comprendido entre el mes de abril de 1976 y marzo de 1984, ingresaron a nuestro Servicio de Neurocirugía 60 niños y adolescentes con tumores encefálicos de los cuales el 50% se ubicó en la fosa posterior, el 30% fueron tumores de hemisferios cerebrales, y el 20% restante correspondió a craneofaringiomas, gliomas del quiasma óptico, tumores del tercer ventrículo y tumores de los plexos coroideos.

En 60 pacientes con tumores encefálicos, sólo 6 empezaron su enfermedad con crisis convulsivas, es decir el 10% del total de los tumores intracraneanos y 33% de los tumores de hemisferios cerebrales.

Esta casuística está representada por 6 pacientes en los que el comienzo de las crisis epilépticas fue antes de los 14 años de edad, y no se acompañaron de signos de hipertensión endocraneana, ni signos de localización deficitaria, en los primeros 6 meses de enfermedad.

Observaciones

Caso 1: Paciente del sexo femenino que comenzó con crisis epilépticas a los 14 años de edad (1974) de tipo parcial, adversiva con la desviación de la cabeza a la izquierda, y que luego se generalizan y es medicada sin éxito con anticonvulsivantes durante 2 años. Su examen clí-

nico neurológico de ingreso (1976) una leve hemiparesia izquierda y edema bilateral de papilas. Los estudios complementarios mostraron: el EEG elementos irritativos de elevado voltaje en región fronto-temporal derecha, las radiografías de cráneo sólo evidenciaron aumento de las impresiones digitiformes, y la arteriografía carotídea derecha mostró una lesión expansiva avascular frontal anterior derecha, con desplazamiento de las arterias cerebrales anteriores hacia el lado izquierdo. Se la operó, efectuándosele una craneotomía frontal derecha por donde se le reseco totalmente un tumor de consistencia sólida, bien delimitado, y avascular, cuya histopatología reveló astrocitoma grado I. Su evolución clínica fue favorable desapareciendo la hemiparesia y siendo medicada con anti-convulsivos durante 6 años: actualmente sin tratamiento.

Caso 2: Paciente del sexo femenino empezó con crisis epilépticas focales en ojo derecho (mioclonías palpebrales) a los 11 meses de edad (1977), con una evolución tórpida de 2 meses, en la que se ensayó diferentes esquemas anti-convulsivos sin éxito. El examen clínico neurológico pre-operatorio siempre fue normal. Los estudios complementarios mostraron: el EEG fue anormal con foco de espigas temporo-parietales derecho y evolucionó hacia un trazado con punta-poli-punta onda de elevado voltaje generalizado, con desorganización global de su electrogénesis en el curso de 1 mes, las radiografías de cráneo fueron normales, la Tomografía axial computada evidenció una lesión gigante hipodensa con áreas de isodensidad que ocupaba todo el lóbulo temporal derecho y parte del parietal, la arteriografía carotídea del mismo lado una lesión avascular temporo-parietal con desplazamiento marcado de las arterias silvianas-derecha. Se le efectuó una craneotomía parieto-temporal derecha por donde se reseco subtotalmente un tumor cuya histopatología reveló un astrocitoma grado I. La resección fue parcial porque el tumor se implantaba o adhería a pedúnculo cerebral derecho en su parte posterior. Se completó el tratamiento con radioterapia. Recidivó a los 2 años manifestándose clínicamente por agravamiento de sus crisis epilépticas por lo cual reoperada quedando con un mutismo y hemiparesia. Su evolución post-operatoria es tórpida presentando aún crisis convulsivas focalizadas por lo que recibe tratamiento an-

tiepiléptico. Como secuela muestra una hemiparesia braquiocrural izquierda, habiendo superado su mutismo.

Caso 3: Paciente de sexo masculino que comenzó con crisis epilépticas a los 12 años de edad (1972) de tipo parciales complejas, pseudo-ausencias y que evolucionó con problemas de comportamiento y cuadro psiquiátrico; que fue tratado sin éxito con medicación anti-convulsivante y tratamiento psiquiátrico durante 6 años, su examen clínico neurológico de ingreso fue normal. Los estudios complementarios mostraron: el EEG un trazado de fondo lento, asimétrico, con elementos espiculares en región temporal media izquierda, sin modificaciones fundamentales a la fotoestimulación, las radiografías de cráneo fueron normales, la Tomografía axial computada evidenció una zona hipodensa temporal izquierda y la arteriografía carotídea izquierda evidenció un leve desplazamiento silviano en región temporal medial, habiendo sido normales las anteriores arteriografías. Se le practicó una craneotomía parieto-temporal izquierda donde se reseco totalmente una lesión avascular bien delimitada de consistencia sólida y firme, cuya histopatología reveló un astrocitoma grado I. Su evolución clínica fue excelente quedando con un examen clínico neurológico y psiquiátrico normal. En este momento está sin medicación.

Caso 4: Paciente de sexo masculino que comenzó con crisis convulsivas a los 4 meses de edad (1972), de tipo generalizadas, tónico-clónicas, que evolucionaron hacia crisis parciales complejas, mioclónicas akinéticas, trastornos del comportamiento y alucinaciones, habiendo sido tratado sin éxito con diferentes anticonvulsivantes incluido el ACTH, durante 11 años. Durante el mes anterior al ingreso, presentó crisis focalizadas sin pérdida de conciencia, en miembro superior izquierdo. Su examen clínico neurológico de ingreso mostró leve hemiparesia braquiocrural izquierda, mano distónica, temblor cinético en miembro superior izquierdo, y edema bilateral de papilas. Los estudios complementarios mostraron: el EEG, paroxismos de punta-onda lenta de elevado voltaje a predominio de región temporal derecha sobre un trazado de fondo desorganizado. La radiografía de cráneo signos marcados de hipertensión endocraneana, la Tomografía axial computada mostró una enorme lesión hipoden-

sa temporal derecha, y la arteriografía carotídea derecha, reveló un desplazamiento avascular en la parte anterior del lóbulo temporal del mismo lado. Se le hizo una craneotomía parieto-temporal derecha y se le resecó subtotalmente un enorme tumor sólido, firme, no vascular cuya histopatología reveló un astrocitoma grado I. La resección no pudo ser total por estar implantado o adherido a la parte anterior del pedúnculo cerebral derecho. Se completó el tratamiento con radioterapia. Actualmente el examen neurológico es normal, sin crisis convulsivas, continúa medicado con anticonvulsivos.

Caso 5: Paciente de sexo masculino que comenzó con crisis epilépticas no convulsivas a los 13 años de edad (1983), de tipo parciales complejas, pseudo-ausencias, acompañadas de alucinaciones y amnesia retrógrada, de 11 meses de evolución no habiendo recibido en ese lapso medicación. Se le diagnosticó trastornos en el comportamiento. Su examen clínico neurológico de ingreso fue normal. Los estudios complementarios mostraron: su EEG asimetrías con ondas lentas de bajo voltaje en hemisferio izquierdo y con elementos espiculares temporo-parietal izquierdo a la prueba de la hiperpnea. Las radiografías de cráneo fueron normales, la Tomografía axial computada mostró una lesión hipodensa temporo-parietal izquierda y la arteriografía carotídea izquierda reveló una lesión expansiva avascular en la misma zona. Se le hizo una craneotomía parieto-temporal izquierda por donde se resecó totalmente un tumor sólido, firme, no vascularizado cuya histopatología mostró un oligodendroglioma grado III. Dada la histología del tumor se completó el tratamiento con radioterapia. Actualmente evoluciona sin ningún tipo de secuelas neurológicas ni psicológicas y recibe medicación anti-convulsiva.

Caso 6: Paciente de sexo masculino, comenzó con crisis epilépticas a los 3 meses de edad (1979) de tipo clónico-tónico generalizadas, mioclonías axiales que evolucionan hacia crisis tónicas en hemicuerpo izquierdo y crisis mioclónicas akinéticas con retraso psicomotor, sin respuesta favorable a los diferentes esquemas anticonvulsivos incluyendo ACTH, durante 4 años y medio. Su examen clínico neurológico de ingreso reveló un retraso psicomotor importante con un síndrome piramidal bilateral, crisis tónico-clónicas en hemicuerpo izquierdo; los estudios

complementarios mostraron; el EEG una lentificación en los ritmos de fondo en hemicuerpo derecho, intercambiándose descargas generalizadas y sincrónicas de punta-poli-punta onda; las radiografías de cráneo, normales; la tomografía axial computada reveló una masa hiperdensa con hipodensidad en su centro en región temporo-occipital derecha; la arteriografía carotídea del mismo lado sólo evidenció leve desplazamiento del ángulo venoso del lado izquierdo y pequeña zona avascular temporal posterior. Se le hizo una craneotomía parieto-temporal posterior derecha, por donde se resecó totalmente un tumor sólido, firme, bien delimitado avascular, cuya histopatología reveló un astrocitoma grado I. Actualmente continúa con crisis convulsivas, habiendo disminuído las frecuencias de las mismas, por lo cual continúa con tratamiento anticonvulsivo.

Discusión

En nuestra serie predomina el sexo masculino, 4 varones y 2 mujeres.

Referente a la edad de comienzo de las crisis, en tres de ellos fueron en el primer año de vida y en los restantes en la adolescencia.

El tiempo entre la primera crisis y el diagnóstico del tumor, osciló entre los dos meses y 11 años, con una media de 3 años y medio; durante ese lapso los pacientes recibieron diferentes anticonvulsivantes a excepción de uno que no recibió medicación en el año de evolución por haberse efectuado tratamiento psiquiátrico.

Las características de las crisis fueron diversas, dos pacientes presentaron pseudoausencias, y en los restantes crisis convulsivas focalizadas que luego se generalizaron, de semiología variada.

En dos de los pacientes que comenzaron sus crisis en el primer año de vida fueron difíciles de clasificar, ya que presentaban hipertonia generalizada, trastornos vasomotores, y mioclonías axiales.

Las particularidades de algunas de esas crisis fueron evocadoras de una localización temporal, presunción que se corroboró con la electroencefalografía y la Tomografía axial computada.

Las anomalías electroencefalográficas en nuestra serie fueron la asimetría del registro, la asociación de ondas lentas polimorfas y ondas agu-

das irregulares localizadas en un área del encéfalo, y otra particularidad fue la presencia de punta-poli-punta onda generalizada de mayor voltaje en la zona del tumor. Debemos señalar la evolución electroencefalográfica desconcertante en estos pacientes desde el comienzo de las crisis.

Concerniente al diagnóstico neurorradiológico diremos que sólo en un paciente se hizo por arteriografía cerebral y en los otros cinco por Tomografía axial computada, procedimiento que nos reveló la presencia de un área cerebral hipodensa en cuatro de esos pacientes y en el quinto se evidenció la existencia de una zona hiperdensa con un centro hipodenso. En todos los casos se hicieron radiografías simples de cráneo, pero sólo en dos enfermos se detectaron signos de hipertensión endocraneana, los que fueron leves en un caso, y marcados en el otro. Debemos enfatizar el rol importante que juega la tomografía computada en el diagnóstico de estas lesiones causantes de epilepsia en la mayoría, sin signos de hipertensión endocraneana y sin signos clínicos focales, ya que en cuatro casos no había desplazamiento de la estructura de la línea media y los signos arteriográficos a favor de una lesión expansiva avascular fueron dudosos en dos pacientes.

Referente a la localización hemisférica de estos tumores, hubo un predominio de los situados en el hemisferio derecho, cuatro de ese lado y dos izquierdos. En el lóbulo frontal sólo se situó un tumor y los otros cinco en el lóbulo temporal, con extensión a la región parietal en dos y a la occipital en otro quedando circunscripto el tumor al lóbulo temporal en los otros dos casos.

La histopatología nos evidenció la existencia de astrocitoma grado I en cinco casos y de un oligodendroglioma grado III en el otro. Este tipo de glioma es el más frecuente en la infancia, a diferencia del adulto donde predominan los astrocitomas grado III y IV. La incidencia de glioblastomas multiformes en la infancia es aproximadamente del 2%.

La localización antes descripta como la naturaleza histológica de los tumores en nuestra serie, son las dos razones fundamentales por las cuales nuestros enfermos tenían crisis epilépticas de larga evolución.

El tratamiento fue quirúrgico en todos los casos, al cual se le añadió radioterapia en tres,

por haberse resecado subtotalmente los astrocitomas en dos de ellos y por ser un oligodendroglioma grado III en el otro. Todos recibieron medicación anticonvulsiva en el post-operatorio.

No hubo mortalidad en este grupo de enfermos, sólo un astrocitoma recidivó, y las secuelas consistieron en hemiparesia en un caso, y retraso psicomotor marcado en otro. Estos dos pacientes además continúan con crisis convulsivas por lo cual deben recibir medicación anticonvulsiva. Los otros enfermos tienen un examen neurológico y psicológico normal, habiendo suspendido la medicación anticonvulsiva dos de ellos.

Conclusión

La epilepsia tumoral es muy proteiforme. Todos los aspectos clínicos son posibles. Las crisis parciales (crisis olfativas, gustativas, y somatosensitivas) son las más evocadoras pero no patognomónicas. Las crisis aparentemente generalizadas están lejos de ser raras, (20-40% de los casos) las crisis pueden en el curso de la evolución tener un aumento de su frecuencia, pero ellas también pueden mejorar y responder a medicamentos antiepilépticos. Un cierto número de elementos orientan hacia el origen tumoral de una epilepsia; crisis olfativas, crisis somatosensitivas, crisis donde los síntomas cambian en el curso de la evolución, a focos de ondas lentas o descargas críticas infraclínicas en el electroencefalograma, pero estos elementos son bien inconsistentes. Trazados electroencefalográficos normales no eliminan una etiología tumoral.

La Tomografía axial computada puede contribuir al diagnóstico precoz de estos tumores y acordar el tiempo que separa la primera crisis de su diagnóstico tumoral.

BIBLIOGRAFIA

1. AICARDI, J.; FRAUD, E.; BANCAUD, J.; MISES, J. et CHEVRIE, J. J. Epilepsies cliniquement primitives et tumeurs cerebrales chez l'enfant. *Arch. Franc. Ped.* 27: 1041-1055, 1970.
2. COHEN, M. E. and FUFFNER, P. K. Brain Tumors in Children. *International Review of Child Neurology Series*. Raven Press. New York, pág. 176, 1983.

3. GAMSTORP, I. Pediatric Neurology. Appleton - Century - Crofts - New York, pág. 348, 1970.
4. HARWOOD-NASH, D. C. Neuroradiology in Infants and Children. Mosby Company, vol. 2, 1976.
5. LYON, G. Introduction à la neurologie pédiatrique, Maloine, París, págs. 95-103, 1979.
6. MATSON, D. D. Neurosurgery of Infancy and Childhood, Charles C. Thomas - Publisher, págs. 480-522, 1969.
7. MENKES, J. H. Neurología Infantil. Salvat, pág. 368, 1978.
8. MISES, J.; MOUSSALLI, F. et PLOUIN, P. L'apport de l'EEG dans les tumeurs supratentorielles de l'enfant. Rev. E.E.G. Neurophysiol. 3: 377-381, 1976.
9. RAIMONDI, A. J. Pediatric Neuroradiology (Saunders, Philadelphia, 1973).
10. RAIMONDI, A. J. and TOMITA, T. Brain Tumors in Children; Advantages and Disadvantages of Individual Treatment Modalities, Concepts in Pediatric Neurosurgery I. Karger, pág. 1-28, 1981.
11. RUBINSTEIN, L. J. Tumors of the Nervous Central Systems, pág. 19-84, Armed Forces Institute of Pathology, Washington D. C., 1972.
12. RUSSELL, D. S. and RUBINSTEIN, L. J. Pathology of Tumors of the Nervous System, pág. 108-147-168-181. Edward Arnold. London, 1972.
13. TILL, K. Pediatric Neurosurgery. Blackwell Scientific Publications, pág. 7, London, 1975.
14. WEBER, M. et LOISEAU, P. Epilepsies et Epileptiques - Ligue Française contre l'Epilepsie, pág. 49, 1978.