

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Casística

Glioma de fórnix. A propósito de un caso

Sira Carrasco García de León^{a,*}, Cristina Valencia Guadalajara^a,
Amalia Hernández González^a, M. Angeles del Real Francia^a,
M. Jesús Corrales Arroyo^a, José María Borrás Moreno^b y Osvaldo Balcazar Rojas^b

^a Servicio de Neurología, Hospital General Universitario, Ciudad Real, España

^b Servicio de Neurocirugía, Hospital General Universitario, Ciudad Real, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Palabras clave:

Glioma de fórnix

Tercer ventrículo

Tumor intraventricular

RESUMEN

Introducción: Los tumores intraventriculares representan el 5-10% de las neoplasias cerebrales pediátricas, siendo muy infrecuente la localización en el fórnix y poco descrita en la literatura.

Caso clínico: Varón de 15 años, que consultó por cefalea de 4 meses de evolución. Una tomografía computarizada craneal mostró una lesión intraventricular asociada a hidrocefalia. La resonancia magnética cerebral mostró la presencia de una masa bien delimitada que ocupaba la totalidad del tercer ventrículo. La toma de biopsia por vía endoscópica mostró un resultado anatomopatológico correspondiente a astrocitoma difuso fibrilar del fórnix. Se efectuó una resección completa mediante cirugía en 3 tiempos.

Conclusiones: Con las técnicas neuroquirúrgicas actuales, se realizó un tratamiento exitoso del glioma de fórnix con crecimiento exofítico.

© 2013 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Forniceal glioma. A case report

ABSTRACT

Introduction: Intraventricular tumours represent 5-10% of pediatric brain neoplasms. Among them, fornix tumours are an uncommon entity, rarely reported in medical literature.

Clinical case: A 15-years-old male referred a four month history of headache. A brain computerized tomography was initially performed, showing an intraventricular lesion with associated hydrocephalus. A cerebral MRI confirmed a well delimited mass occupying the entire third ventricle. The histopathologic diagnosis was a fornix-dependent diffuse fibrillary astrocytoma, that went a complete resection by performing three surgical procedures.

Conclusions: Treatment of forniceal glioma with exophytic growing can be excellent based on current neurosurgical techniques.

© 2013 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Forniceal glioma

Third ventricle

Intraventricular tumor

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: siracarrasco@hotmail.com (S. Carrasco García de León).

1853-0028/\$ – see front matter © 2013 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2014.01.008>

Introducción

Los gliomas de bajo grado de malignidad más frecuentes son los astrocitomas difusos¹ y, a pesar de su baja actividad mitótica, tienen capacidad infiltrativa, pudiendo presentar recurrencias incluso con un mayor grado de malignidad². Los subtipos histológicos más comunes en población pediátrica son la variedad pilocítica y fibrilar³. El pilocítico se diagnostica principalmente en niños entre 5 y 19 años, mientras que el astrocitoma difuso fibrilar (ADF) se presenta en adultos jóvenes menores de 20 años con una incidencia del 10%³. El ADF se localiza en cualquier región de los hemisferios cerebrales, unión bulbomedular, u originarse a partir de la sustancia blanca de estructuras profundas de la línea media³. Menos frecuente es su origen intraventricular, que representa entre el 5 y 10% de los tumores cerebrales pediátricos⁴.

Caso clínico

Varón de 15 años de edad, que refirió cefalea de 4 meses de evolución. El desarrollo psicomotor fue normal y no presentaba antecedentes personales o familiares de interés, excepto consumo ocasional de marihuana. Realizó consultas por presentar episodios diarios de cefalea holocraneal opresiva, de intensidad leve-moderada, que mejoraba parcialmente con analgésicos comunes. La cefalea no se agravaba con los cambios posturales ni con maniobras de Valsalva y tampoco se asociaba a náuseas, vómitos, fotofobia o sonofobia. En las últimas semanas, se habían añadido episodios transitorios de oscurecimiento visual bilateral de segundos de duración tras realizar maniobras de Valsalva y sensación de inestabilidad corporal. Las exploraciones física general y neurológica fueron normales, salvo el hallazgo en la fundoscopia de un edema de papila bilateral, con ausencia de pulso venoso.

La analítica básica, que incluyó bioquímica, hemograma y hemostasia, fue normal, así como un electrocardiograma y una radiografía de tórax. Una tomografía computarizada cerebral mostró una hidrocefalia de los ventrículos laterales y tercero, apreciándose a nivel de este último una imagen hiperdensa de contornos nítidos. La resonancia magnética (RM) cerebral evidenció una masa bien circunscrita, homogénea, de dimensiones 30 × 20 × 25 mm, localizada en la línea media del tercer ventrículo, pareciendo depender de su techo y sin contactar con la glándula pineal (fig. 1 A). En secuencia T1, la lesión era hipointensa, en T2/FLAIR hiperintensa, sin detectarse restricción en difusión (fig. 2). Tras la administración de gadolinio, se apreció un tenue realce heterogéneo de la lesión (fig. 1 B).

El paciente fue intervenido quirúrgicamente mediante abordaje endoscópico con toma de biopsia y ventriculostomía. Por disfunción de esta última, se realizó una derivación ventrículo-peritoneal. Dos semanas más tarde, se efectuó una tercera cirugía mediante craneotomía guiada por neuronavegador, realizándose un abordaje transcalloso y entrada en el tercer ventrículo a través de la fisura coroidea. Se observó una tumoración intraventricular de consistencia blanda y color grisáceo-rosada, indicativa de glioma, que nacía del pilar derecho del fórnix y que ocupaba la totalidad del tercer ventrículo. Se efectuó una resección completa de la lesión. Durante el postoperatorio inmediato, presentó una discreta hemiparesia izquierda en relación con un hematoma subdural fronto-temporal derecho como complicación quirúrgica, que evolucionó favorablemente.

El informe anatómo-patológico describió la lesión como una proliferación de células astrocitarias con moderado pleomorfismo nuclear sobre una matriz fibrilar, sin encontrarse figuras de mitosis ni focos de necrosis tumoral, correspondiendo el diagnóstico a un astrocitoma fibrilar grado II (Clasificación de la Organización Mundial de la Salud)². Luego de 3 años, el paciente se encontraba asintomático y las neuroimágenes sin evidencias de recidiva tumoral.

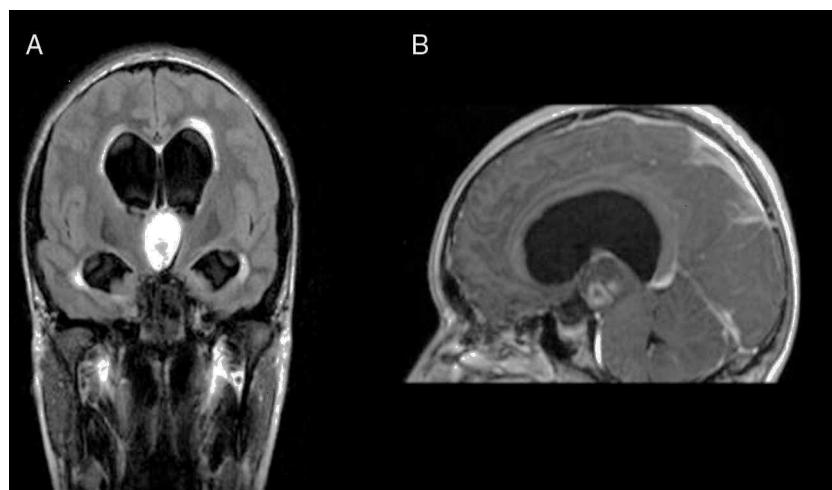


Figura 1 – Composición de imágenes de resonancia magnética. A) Secuencia FLAIR coronal donde se observa una masa intraventricular hiperintensa bien definida e hidrocefalia triventricular. B) Corte sagital, secuencia T1 posgadolinio, que muestra leve realce heterogéneo.

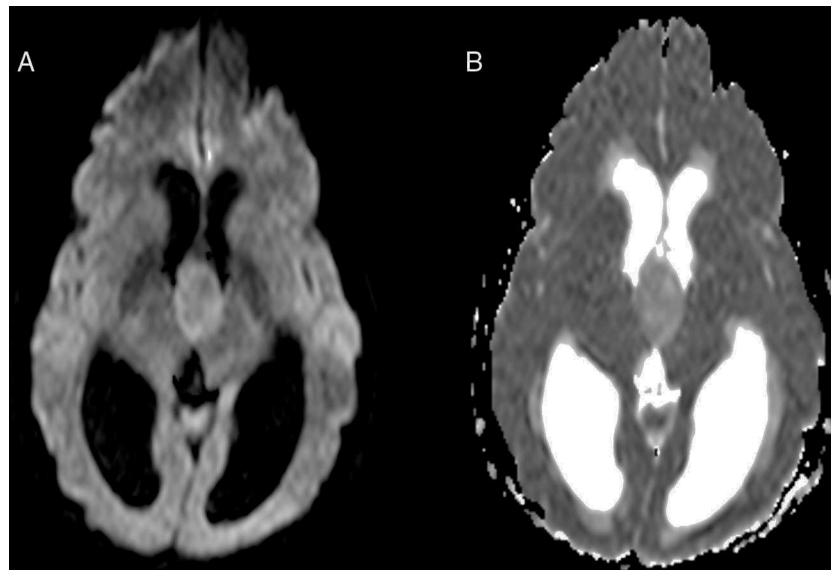


Figura 2 – RM craneal. La tumoración no presenta restricción en las secuencias de difusión (A: imágenes potenciadas en difusión y B: mapa de coeficiente de difusión aparente, respectivamente).

Comentarios

Los tumores de fórnix son muy infrecuentes y raramente descritos en la literatura médica⁵. Por su especial distribución anatómica, pueden definirse como neoplasias primariamente intraventriculares por tener su origen en el techo del tercer ventrículo^{6,7}. La mayoría de estas neoplasias son de estirpe glial (astrocitomas de bajo grado) y afectan predominantemente a pacientes en edad pediátrica^{4,5,8}. En las series de casos de tumores intraventriculares, la incidencia del tipo tumoral que presentamos en nuestro trabajo es muy baja^{5,9,10}. Laine y Blond¹¹ en 1980 publicaron la primera serie conocida de 40 pacientes con tumores presumiblemente trígono-septales, aunque se utilizaron para el diagnóstico técnicas angiográficas o de ventriculografía cerebral poco precisas para demostrar dicha ubicación. Zúccaro et al., en su revisión de 1999 sobre 54 tumores intraventriculares pediátricos, tampoco mencionan casos con esta localización⁹. Más recientemente, en el Hospital Necker Enfants Malades de París, Blauwblomme et al. realizaron un estudio retrospectivo de 250 gliomas supratentoriales pediátricos intervenidos quirúrgicamente, de los cuales solo 8 presentaban lesiones que afectaban al fórnix⁵.

Estos tumores se manifiestan clínicamente en su mayoría con síntomas de hipertensión intracraneal secundaria a la hidrocefalia obstructiva provocada por el bloqueo uni o bilateral de los agujeros de Monro^{4,5,12}. También se han descrito síntomas neuroendocrinos por disfunción hipotalámica y alteraciones en el comportamiento, así como trastornos de memoria en relación con la integración del fórnix en la formación del circuito de Papez^{13,14}. En la serie de Blauwblomme et al., los signos de hipertensión intracraneal (cefalea matutina, vómitos o papiledema) fueron los más frecuentes, observándose en 7 de los 8 pacientes; solo en 2 se sospechó una posible disfunción hipotalámica por presentar obesidad

preoperatoria y en 3 se documentaron déficits de memoria. En el caso que presentamos, el síntoma de inicio fue la cefalea, sin otros antecedentes de importancia ni déficits cognitivos asociados. Posteriormente, aparecieron signos y síntomas de alarma, como la presencia de edema de papila bilateral y episodios recurrentes, diarios y transitorios de «oscurecimientos de la visión», en relación con la hipertensión intracraneal y la cefalea secundaria.

Desde las neuroimágenes, el astrocitoma fibrilar intraventricular se presenta en la RM en secuencia T1 como una lesión homogénea y bien delimitada, iso o hipointensa, y en secuencias T2 y FLAIR, hiperintensa¹⁵. No suelen presentar edema vasogénico, focos hemorrágicos ni necrosis. Típicamente, no presenta restricción en la secuencia de difusión y, tras la administración de contraste, puede realzar tenuemente. Los gliomas de fórnix pueden exhibir 2 patrones diferentes de crecimiento tumoral: exofítico hacia el interior del tercer ventrículo con apariencia pediculada, o infiltrante traspasando el estrato glial subependimario e invadiendo los núcleos preseptales y el hipotálamo⁵. En el caso que se presenta, la apariencia radiológica podría plantear el diagnóstico diferencial con otros tumores, especialmente con el neurocitoma central y el disgerminoma, ambos de localización intraventricular y más frecuentes en niños^{5,16}.

La cirugía en este tipo de tumores supone un reto neuroquirúrgico debido a su localización, en cuyo abordaje debe minimizarse la disección y la retracción del tejido encefálico normal y así evitar la lesión de otras estructuras cerebrales. Los objetivos del tratamiento son eliminar el bloqueo en la circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR) causado por la obstrucción local, restaurar la presión intracraneal a los valores normales y la exéresis completa de la lesión en los casos que sea posible. La resección macroscópicamente completa es el tratamiento de elección, además de ser el factor pronóstico más importante, resultados que son más factibles en aquellas neoplasias que muestran un patrón de crecimiento exofítico,

tal como es el caso que describimos^{5,17}. Entre las opciones de tratamientos neuroquirúrgicos actuales se incluyen la derivación del LCR mediante ventriculostomía endoscópica para tratar la hidrocefalia y la microcirugía estereotáctica interhemisférica transcallosa, entre los procedimientos más seguros y de elección^{5,18}. El uso de terapias adyuvantes (quimioterapia o radioterapia) es controvertido y se plantea cuando hay signos de progresión o recurrencia, considerando los posibles beneficios que se pueden obtener y la alta morbilidad asociada³. En el caso expuesto, se consiguió una exéresis completa del tumor y se optó por no administrar otros tratamientos complementarios, logrando una buena respuesta clínico-radiológica después de 3 años de seguimiento.

En conclusión, los tumores de fórnix son neoplasias infrecuentes de características gliales en su mayoría y deben considerarse dentro del diagnóstico diferencial de procesos expansivos intraventriculares. Pueden tener un área de implantación no infiltrante con un crecimiento sésil intraventricular, lo que condiciona su operabilidad y favorece la posibilidad de una resección completa y curativa del tumor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wessels PH, Weber WE, Raven G, Ramaekers FC, Hopman AH, Twijnstra A. Supratentorial grade II astrocytoma: Biological features and clinical course. *Lancet Neurol*. 2003;2:395-403.
2. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvett A, et al. The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. *Acta Neuropathol*. 2007;114:97-109.
3. Sievert AJ, Fisher MJ. Pediatric low-grade gliomas. *J Child Neurol*. 2009;24:1397-408.
4. Suh DY, Mapstone T. Pediatric supratentorial intraventricular tumors. *Neurosurg Focus*. 2001;10:E4.
5. Blauwblomme T, Varlet P, Godden JR, Cuny ML, Piana H, Roujeau T, et al. Forniceal glioma in children. *J Neurosurg Pediatr*. 2009;4:249-53.
6. Glastonbury CM, Osborn AG, Salzman KL. Masses and malformations of the third ventricle: Normal anatomic relationships and differential diagnoses. *Radiographics*. 2011;31:1889-905.
7. Sinagra A, Perez M, Acuña M. Tercer ventrículo. *Endoneuroanatomía de las estructuras adyacentes*. *Rev Arg Anat Onl*. 2010;1:16-20.
8. Albert LP. Tumores y otros procesos de la parte anterior del III ventrículo. *Neurocirugía*. 1999;10:27-41.
9. Zuccaro G, Sosa F, Cuccia V, Lubieniecky F, Monges J. Lateral ventricle tumors in children: A series of 54 cases. *Child's Nerv Syst*. 1999;15:774-85.
10. Isla A, Álvarez F, Morales C, Muñoz J, Frutos R, Blázquez MG. Astrocitomas de ventrículo lateral. *Neurocirugía*. 1991;2:323-8.
11. Laine E, Blond S. Fornix and septal tumor. *Neurochirurgic*. 1980;26:247-78.
12. Tolosa E. Tumores de III ventrículo. *Sintomatología*. *Acta Neurochir (Wien)*. 1961;9:297-319.
13. Thomas AG, Koumellis P, Dineen RA. The fornix in health and disease: An imaging review. *Radiographics*. 2011;31:1107-21.
14. Buhl R, Huang H, Gottwald Mihajlovic Z, Mehdorn HM. Neuropsychological findings in patients with intraventricular tumors. *Surg Neurol*. 2005;64:500-3.
15. Walker DG, Kaye AH. Low grade glial neoplasms. *J Clin Neurosci*. 2003;10:1-13.
16. Koeller KK, Sandberg GD. From the archives of the AFIP. Cerebral intraventricular neoplasms: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2002;22:1473-505.
17. Schroeder HW. Intraventricular tumors. *World Neurosurg*. 2013;79:15-9.
18. Lopes MB, Laws ER. Low grade central nervous system tumors. *Neurosurg Focus*. 2002;12:E1.