

HOSPITAL UNIVERSITARIO
"DR. CELESTINO HERNÁNDEZ ROBAU"
SANTA CLARA, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

GLIOBLASTOMA MULTIFORME DEL TALLO QUE SIMULA UNA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA. PRESENTACIÓN DE UN PACIENTE.

Por:

Dra. Ada Aparicio Rodríguez¹, Dra. Ileana Puig Reyes² y Dr. Rafael Castillo García²

1. Especialista de II Grado en Anatomía Patológica. Asistente. ISCM-VC.
2. Especialista de I Grado en Anatomía patológica. Asistente. ISCM-VC.

Descriptor DeCS:

GLIOBLASTOMA MULTIFORME
NEOPLASMAS CEREBRALES

Subject headings:

GLIOBLASTOMA MULTIFORME
BRAIN NEOPLASMS

Los tumores del tallo cerebral son relativamente frecuentes en los dos primeros decenios de la vida, y representan de un 10 a un 20 % de los tumores cerebrales primarios en este grupo de edad^{1,2}. El 77 % de los mismos aparecen en pacientes por debajo de 20 años, y el pico de incidencia se encuentra entre los cinco y los ocho años^{3,4}. En el adulto mayor son tumores muy raros⁵.

Los astrocitomas son los tumores más frecuentes en esta localización⁵⁻⁷; pueden ser de bajo grado, pero en las autopsias es frecuente que el 50 % de ellos haya evolucionado hasta convertirse en un glioblastoma multiforme¹. También podemos encontrar ependimomas y carcinomas metastásicos.

Las manifestaciones clínicas aparecen habitualmente uno o dos meses antes del diagnóstico positivo, aunque hay tumores de crecimiento lento, en los que los síntomas preceden al diagnóstico por periodos de tiempo prolongados.

Se ha descrito como factor pronóstico determinante el carácter focal o difuso del tumor, y este último es el que se relaciona con un peor pronóstico^{2,8}. La mortalidad es de un 80 % a los dos años³.

Se presenta un paciente cuyas manifestaciones clínicas iniciales simulaban una esclerosis lateral amiotrófica (ELA), y se discuten algunos criterios interesantes encontrados en la bibliografía consultada.

Presentación del paciente:

Se trata de TSG, masculino, blanco, de 53 años de edad, que desde cinco años antes presentaba crisis convulsivas focales, por lo que llevaba tratamiento con convulsín. En el curso de una de ellas sufrió una caída al suelo que le ocasionó un trauma cervical, y le quedó como secuela la imposibilidad para mover el brazo derecho. Se le diagnostica una hernia discal postraumática y es operado seis meses antes del ingreso actual, pero no resolvió, y dos meses antes comenzó con debilidad progresiva, disartria, disfagia (sobre todo a los líquidos), hemiparesia derecha con predominio braquial, signos piramidales, Babinski bilateral y fasciculaciones de los miembros superiores, por lo que es ingresado con el diagnóstico de ELA.

En días posteriores aparecen signos de sepsis respiratoria severa, cuadriplejía, toma de nervios oculares (III, IV,VI), toma sensitiva, y severa desnutrición proteico-calórica por su disfagia extrema. La toma respiratoria hace necesario su traslado a la Unidad de Cuidados Intermedios, donde, además de la ELA, se le plantea un proceso expansivo bulbar. Cae en coma, que va profundizándose progresivamente hasta un Glasgow de 3, y finalmente fallece.

En la necropsia realizada se comprobó en el encéfalo, a nivel del puente, la existencia de un tumor blanquecino, blando, con necrosis y hemorragia, difuso, de bordes muy infiltrantes, que se extendía a la parte superior del bulbo, a todos los pedúnculos cerebelosos y al pedúnculo cerebral izquierdo (Fig 1); mediante estudio hístico, se comprobó que se trataba de un glioblastoma multiforme. Además, presentaba hernia amigdalina bilateral, edema cerebral severo, hidrocefalia, una pequeña hemorragia en la cápsula interna (Fig 2), bronconeumonía severa bilateral y riñones en herradura.



Fig 1 Se observa un extenso tumor infiltrante que ocupa todo el puente.



Fig 2 Corte del cerebro que muestra dilatación del sistema ventricular y una pequeña hemorragia de la cápsula interna.

Comentario:

Existen numerosas descripciones de las manifestaciones clínicas de un tumor de tallo cerebral. María y D'Souza sugieren agruparlos en los siguientes síndromes³:

1. Síndrome de pares craneales y vías largas: Es el más frecuente. Se caracteriza por diplopía, paresia o parálisis asimétrica de pares craneales y dificultad para caminar o usar la mano.
2. Síndrome hidrocefálico: La oclusión del cuarto ventrículo o del acueducto de Silvio produce dilatación ventricular por encima de ella, con cefalea y vómitos por la hipertensión endocraneana.
3. Síndrome involutivo: Se ve habitualmente en lactantes que presentan una detención o involución del desarrollo psicomotor, que era normal hasta un momento determinado, además de cefaleas y vómitos intratables.
4. Síndrome psiquiátrico: Hay apatía, depresión, disminución del aprovechamiento escolar, pérdida de la memoria, trastornos de conducta, pesadilla y enuresis. Se observa en los tumores difusos con toma del diencefalo.
5. Síndrome hemorrágico: Es poco frecuente, y se produce como consecuencia de un sangramiento intratumoral. Su comienzo es agudo, con peligro inminente para la vida. Cuando el tumor es bulbar, hay hemiplejía o cuadriplejía, con parálisis oculomotora, nistagmo, ataxia y toma de pares craneales.
6. Síndrome del ángulo ponto-cerebeloso: Cuando el tumor toma una mitad del puente y crece hacia el ángulo, produce disfunción del V,VI,VII y VIII pares, vértigo, tinnitus, nistagmo,entre otros.

El paciente que se presenta puede clasificarse en el primer grupo, aunque la presencia de fasciculaciones, la marcada toma de la deglución y la fonación, la ausencia de alteraciones sensitivas y la edad del paciente (sexta década de la vida) inclinaron el diagnóstico en un inicio hacia una enfermedad de la neurona motora, lo que llevó a que no se realizara un estudio imagenológico completo (tomografía axial computadorizada y resonancia magnética nuclear) (RMN) y, por tanto, a un tratamiento inadecuado.

Existen una serie de factores pronósticos al enfrentar estos tumores³, que son:

1. El estado del enfermo en el momento del diagnóstico: a más síntomas, disminuyen las posibilidades de alivio.
2. Los tumores de crecimiento exofítico (en la luz del cuarto ventrículo) sobreviven más que los endofíticos.
3. Los que comienzan con toma de pares craneales son de mayor mortalidad.
4. Los gliomas difusos son sugestivos de malignidad y, por tanto, de alta mortalidad.
5. La presencia de zonas hipodensas en la tomografía axial computarizada son sugestivas de malignidad.
6. La presencia de mitosis en la biopsia sugiere malignidad.
7. La presencia de calcificaciones y fibras de Rosenthal en la biopsia sugieren una lesión benigna.

Al aplicar estos criterios al paciente, se comprobó que presentaba seis factores de mal pronóstico, lo que explica la rápida evolución del mismo, pues falleció a los seis meses de haberse iniciado los síntomas.

Ante un paciente con un cuadro sugestivo de una ELA que presente una evolución tórpida, se debe realizar precozmente TAC y RMN, los cuales son estudios electivos en la valoración de esta enfermedad.

Referencias bibliográficas

1. De Girolami U, Anthony D, Frosch M. El sistema nervioso central. En: Robbins patología estructural y funcional. 6ª ed. Madrid: Mc Graw-Hill Interamericana; 2000. p. 1339-406.
2. Gómez-González FA, Menor F, Morant A, Clemente F, Escrivá P, Carbonell J, et al. Tumores tectales en pediatría. Revisión de 8 pacientes. Rev Neurol 2001; 33(7):605-11.
3. Goyenechea Gutiérrez F. Manejo actual de los gliomas de tallo cerebral. Rev Fac Cien Med 1991; 19(1):85-95.

4. Rilliet B, Vernet O. Gliomas in children: a review. *Child's Nerv Syst* 2000; 16:735-41.
5. Landolfi JC, Thaler HT, De Angelis LM. Adult brainstem gliomas. *Neurology* 1998; 51:1136-9.
6. Infante-Velázquez EJ, Gómez-Fernández L, Pérez del Campo YH, Díaz-Pérez MJ, Vergara-Consuegra O. Lesiones del tronco cerebral en estadio crónico: correlación clínica, radiológica y electrofisiológica. *Rev Neurol* 2002; 34(4):317-21.
7. Pascual-Piáuelo MC, Serrano-Ponz M, Bestué M, Montori-Lasilla M. Estudio epidemiológico de astrocitomas en Aragón y La Rioja. *Rev Neurol* 2002; 34(8):794-800.
8. Menor F, Cañete A, Martí-Bonnati L, Romero MJ, Trilles R, Carvajal E. Presentación difusa o focal de los tumores troncoencefálicos en los niños: imagen y valor pronóstico. *Radiología* 2000; 42:13-21.