

REUNIÓN INTERINSTITUCIONAL

Marco Borja
Nicolás García
Hospital Simón Bolívar



PRESENTACIÓN DE CASOS

Reunión interinstitucional

CASO CLÍNICO

- Edad 10 meses
- Natural y procedente de Plato Magdalena
- Genero femenino
- Mestiza
- Responsable: Madre

- Motivo de consulta

- “Tiene fiebre, diarrea, y los ojitos se le mueven”

- Enfermedad Actual

- De 15 días presenta fiebre no cuantificada, y diarrea líquida en varias oportunidades, no emesis, consultó a médico en pueblo que formuló amoxicilina, pero la paciente persiste con sintomatología intestinal y movimientos oculares anormales constantes

○ Antecedentes

- Parto normal a término, embarazo controlado
- Desarrollo psicomotor normal para la edad

○ Revisión por Sistemas

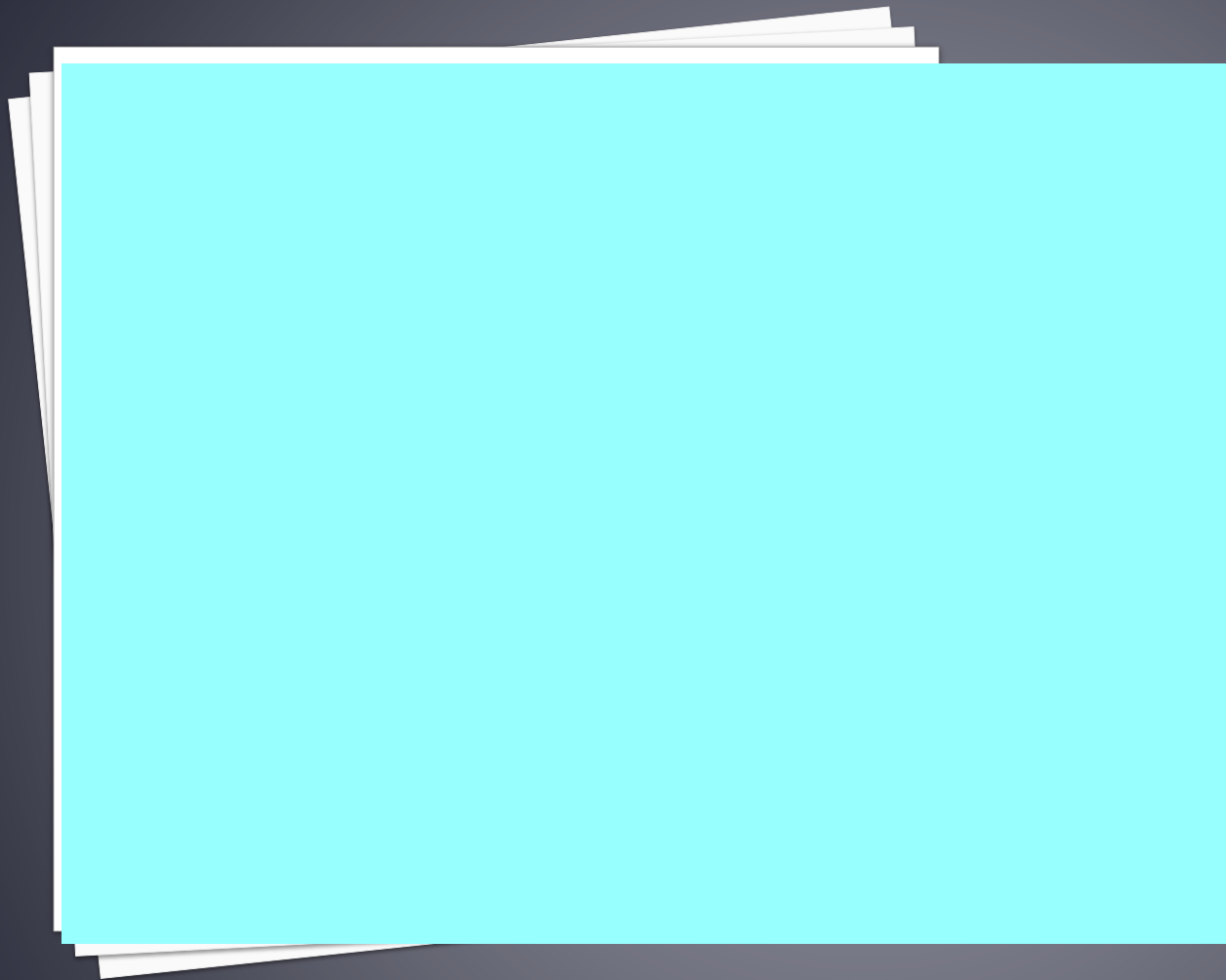
- Diuresis y hábito intestinal normal
- Tolera la vía oral
- Movimientos oculares constantes de aproximadamente 15 días

○ Examen Físico

- FC: 127, FR: 23, TA: 90/60
- Mucosas semisecas, palidez muco cutánea
- Cardiopulmonar normal
- Abdomen blando no masas
- Extremidades pulso + simétricos, no edema

● Neurológico

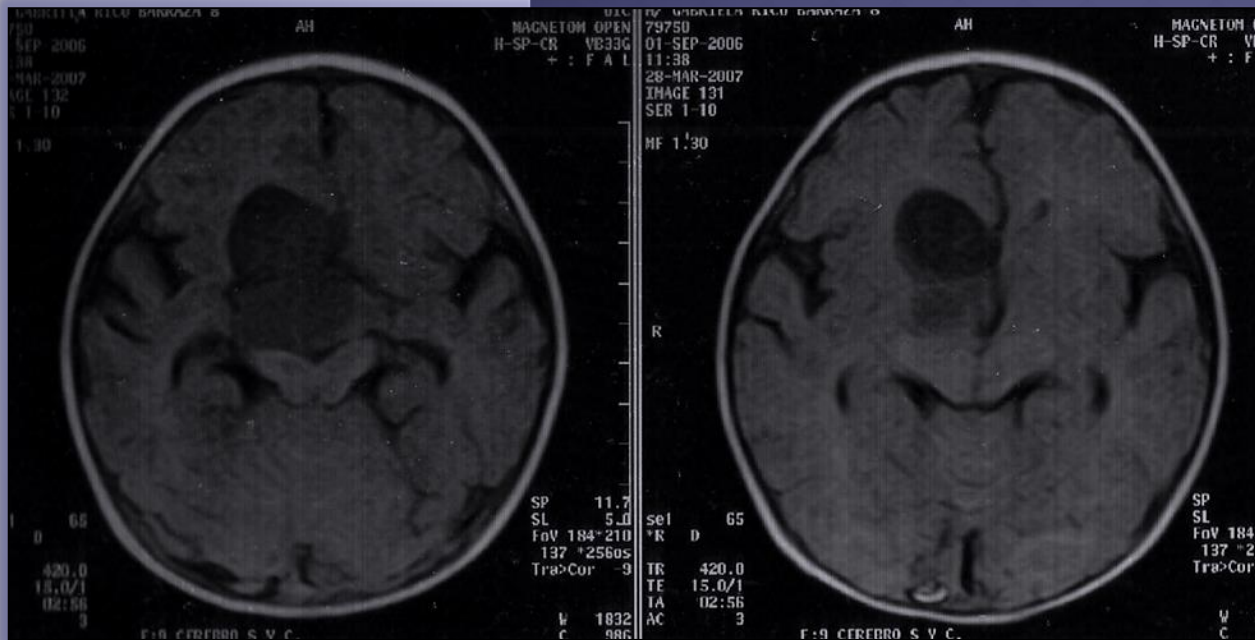
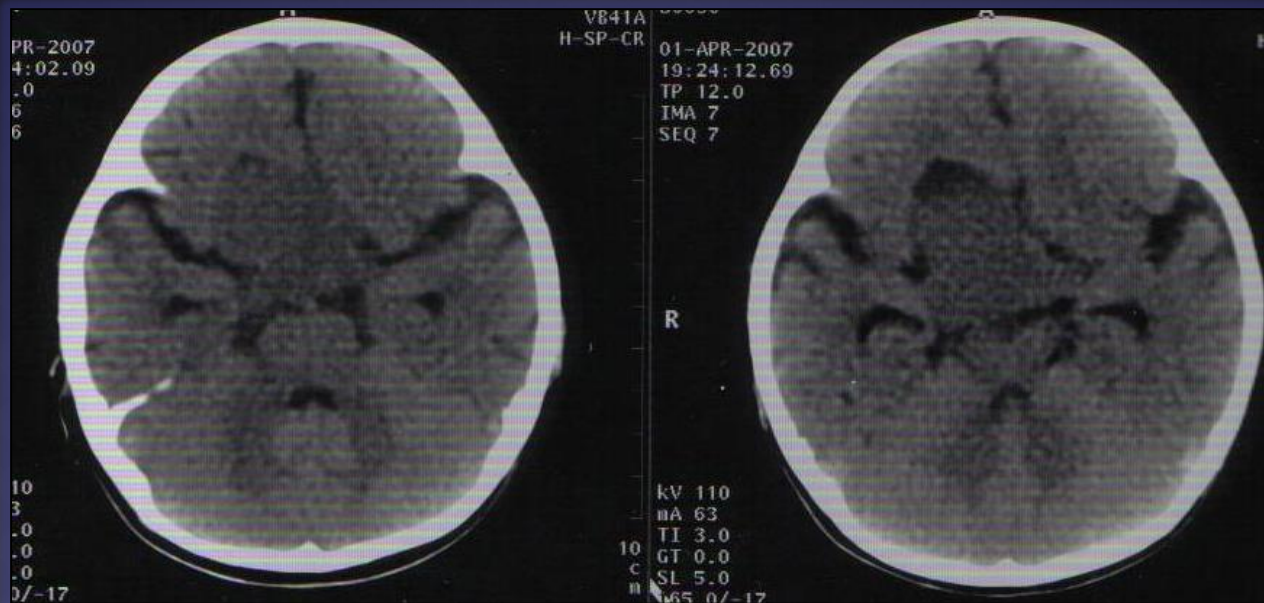
- Alerta, activa, reactiva, con gemido y balbuceo
- Pupilas reactivas luz y acomodación de 4mm, hemianopsia bitemporal, sigue objetos con mirada, seguimiento visual y auditivo normal, resto de pares sin alteración.
- Movimientos oculares bilaterales constantes, rotacionales, en todos los planos, con fases rápidas, no disminuyen ni aumentan con la fijación ocular,

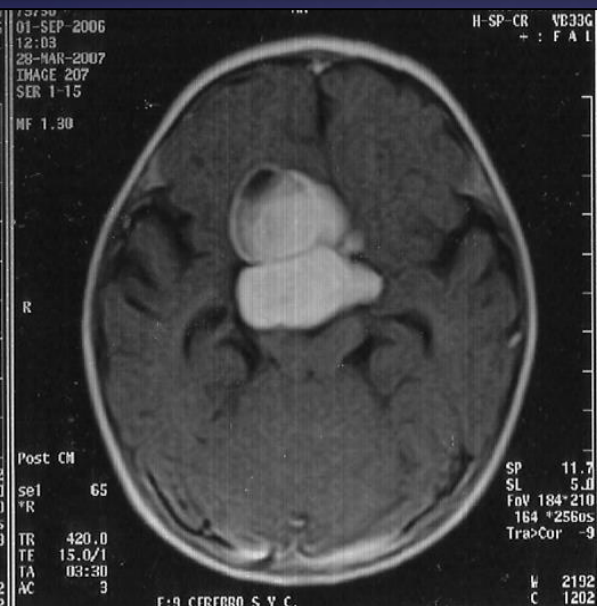


● Neurológico

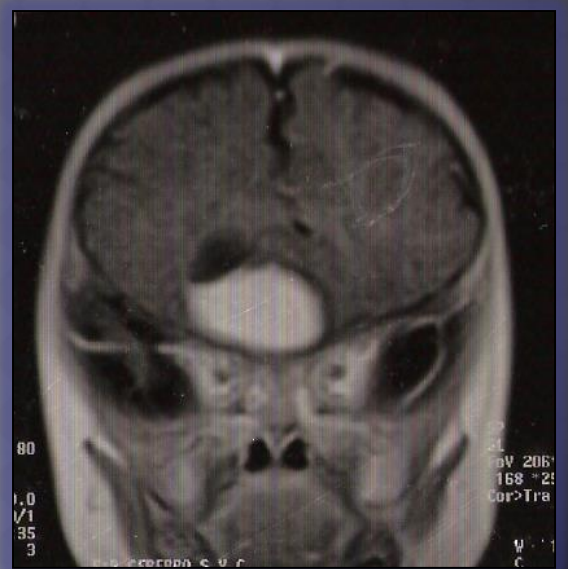
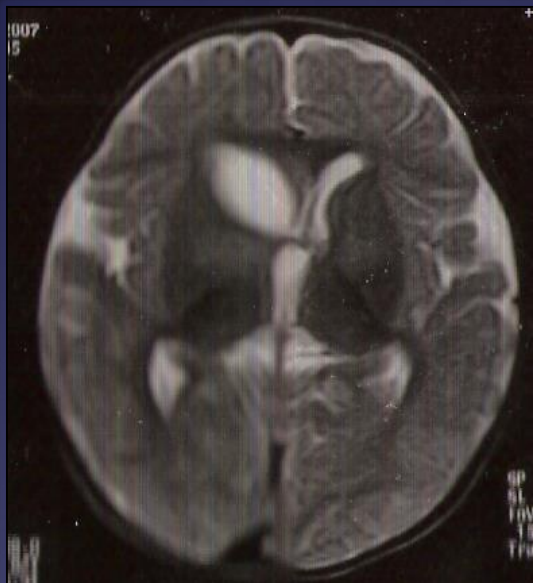
- Moviliza cuatro extremidades simétricamente
- Sensibilidad normal
- Reflejos normales para la edad, miotáticos y actividad refleja integrada

IMÁGENES







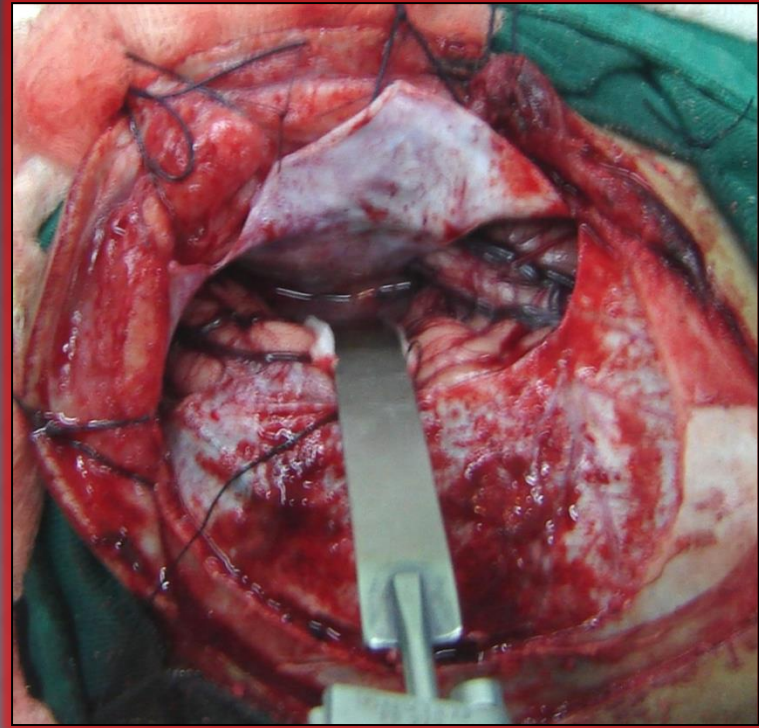
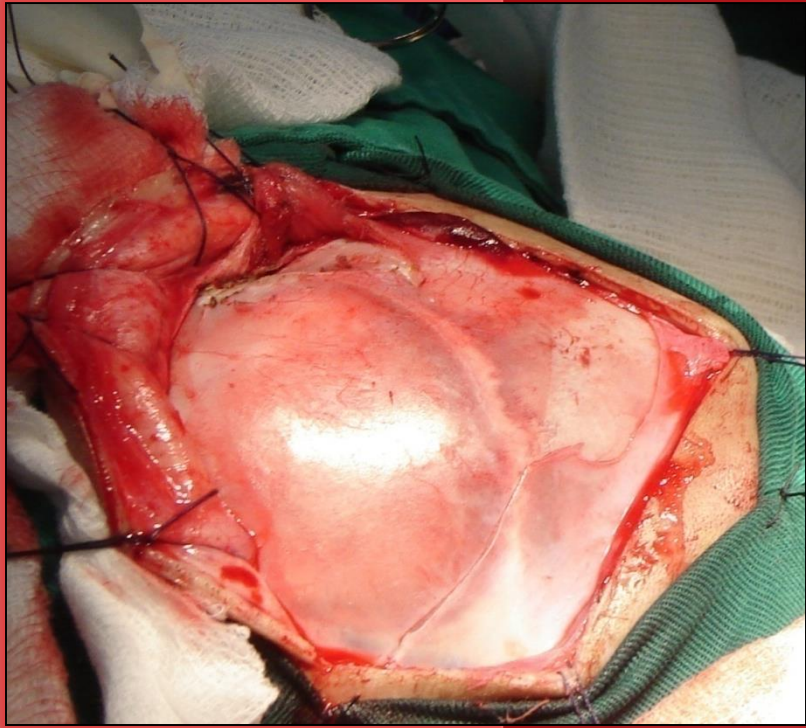




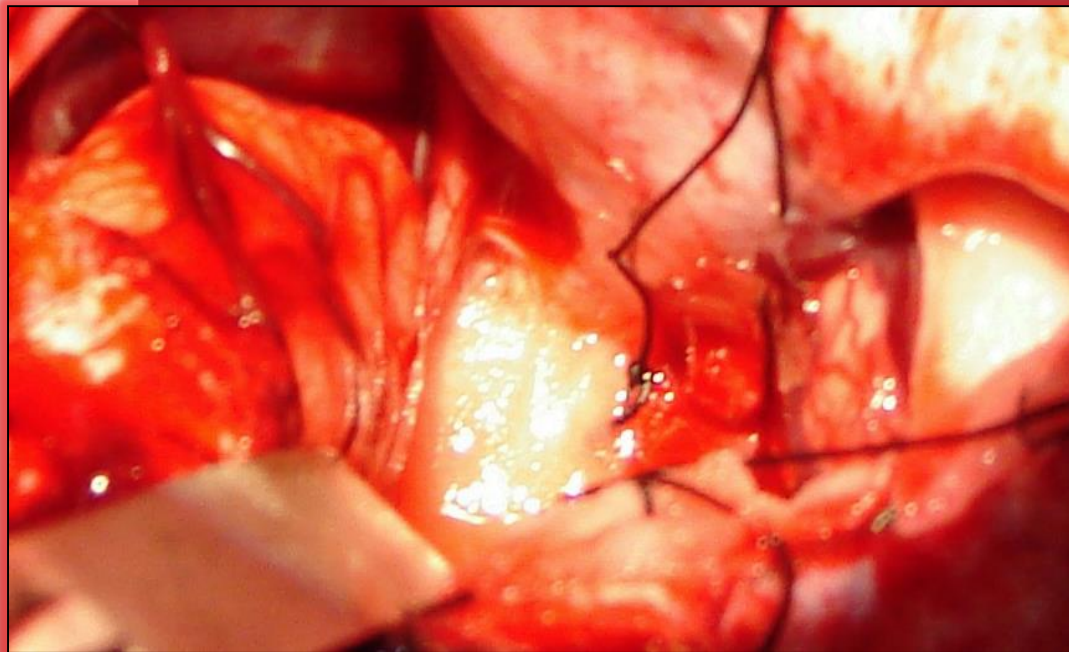
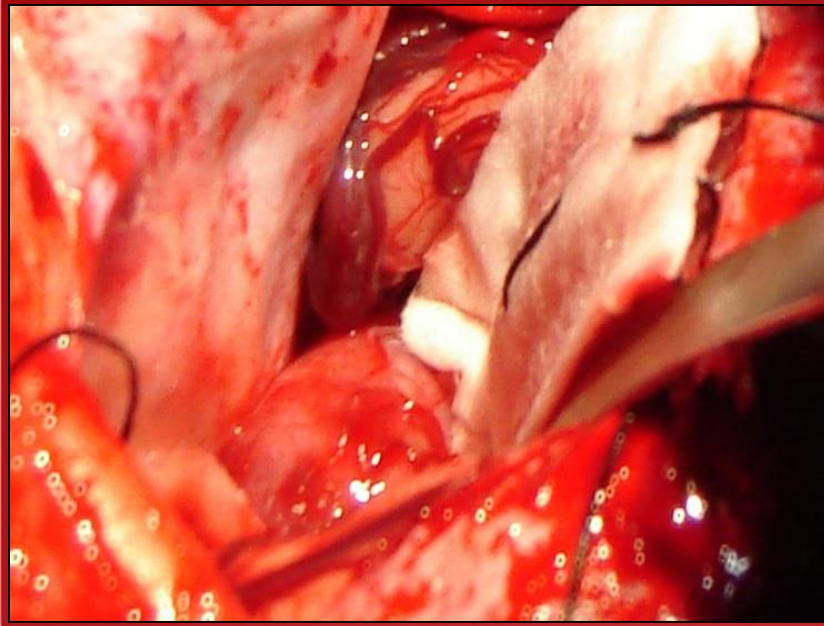
EXÁMENES DE LABORATORIO

- Cuadro hemático
- Electrolitos normales
- Pruebas hormonales normales

CIRUGÍA



CIRUGÍA

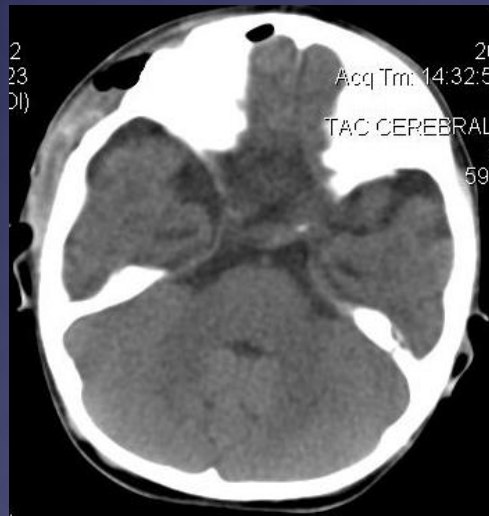
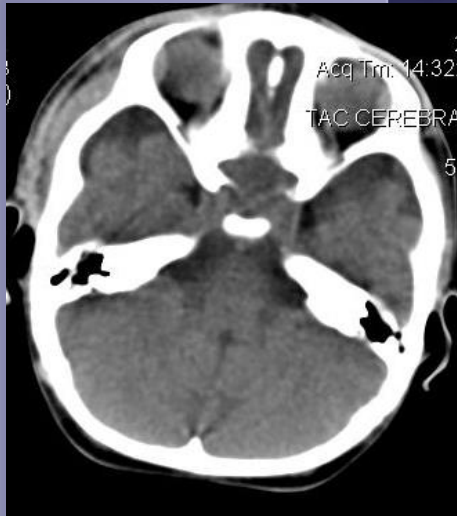


POSTOPERATORIO

- Midriasis bilateral 6 mm no reactiva
- No visión en campos nasales
- Persiste baloteo ocular

CONTROL

POSTOPERATORIO



CASO 2

- Sexo femenino
- 2 años 8 meses
- Natural y procedente de Bogotá
- Cuidada por madre

MOTIVO DE CONSULTA Y ENFERMEDAD ACTUAL

- “Se le mueven los ojitos”
- Paciente presenta movimientos anormales de 8 meses de evolución, alteración progresiva de la coordinación, consulta a varios médicos generales que inician tratamiento sintomático, se asocia en los últimos meses a cefalea posteriormente es llevada a neurología pediátrica de donde es remitida a neurocirugía con diagnóstico de síndrome cerebeloso

ANTECEDENTES

⦿ Familiares

- Negativo

⦿ Personales

- Parto y embarazo normales
- Hospitalarios, quirúrgicos, alérgicos, farmacológicos, tóxicos negativos

EXAMEN FÍSICO GENERAL

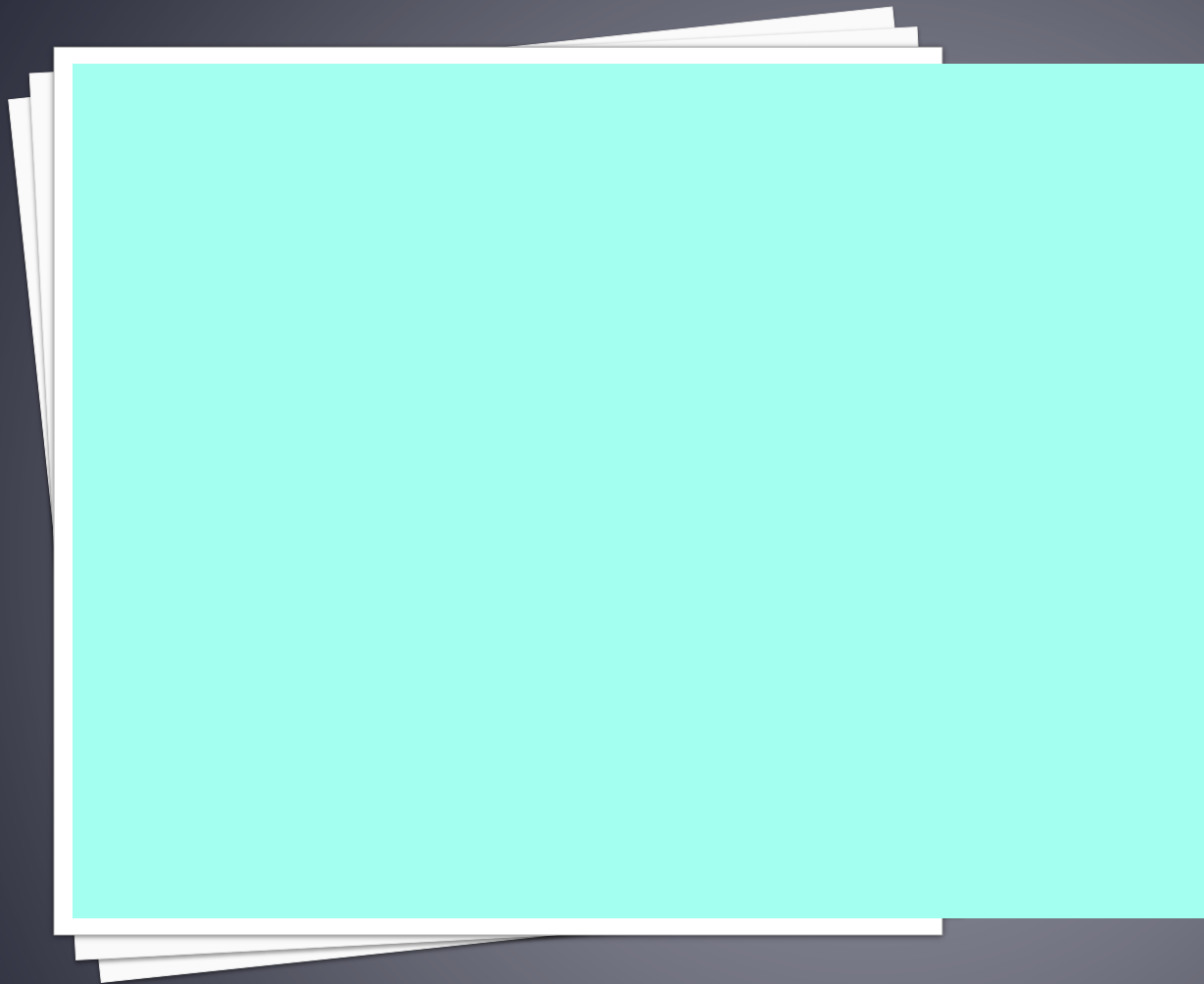
- TA 100/60 FC 110 FR 18 T 36 peso 10 kg
- Mucosas hidratadas, normocrómicas
- Cuello no masas,
- Ruidos cardíacos y respiratorios normales
- Abdomen blando no masas, ruidos intestinales positivos
- Extremidades pulsos simétricos no edema

EXAMEN NEUROLÓGICO

- Alerta, orientada, lenguaje adecuado para la edad obedece órdenes
- Pares craneanos baloteo ocular, alteración campimétrica bitemporal por amenaza, no alcanza objetos en campos temporales, si en nasales con dificultad, pupilas simétricas reactivas, resto sin alteración

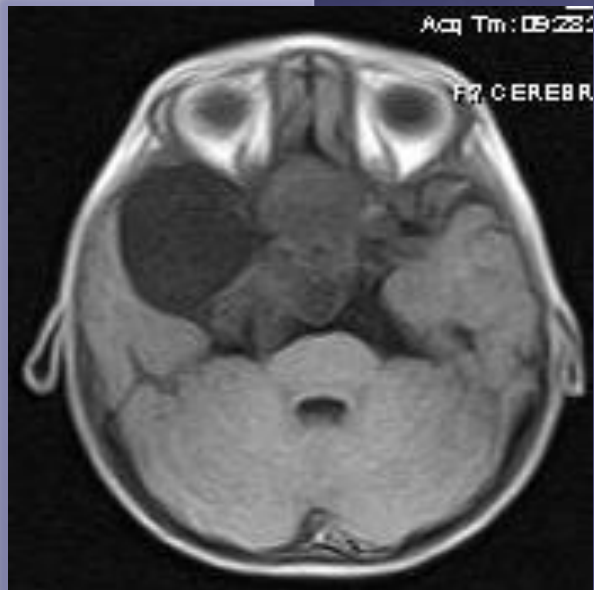
EXAMEN NEUROLÓGICO

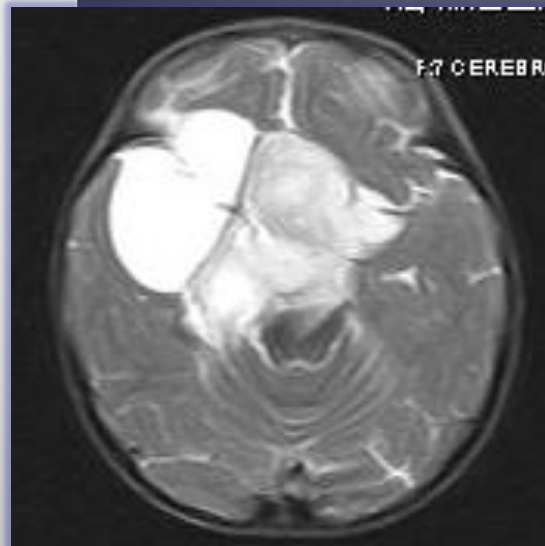
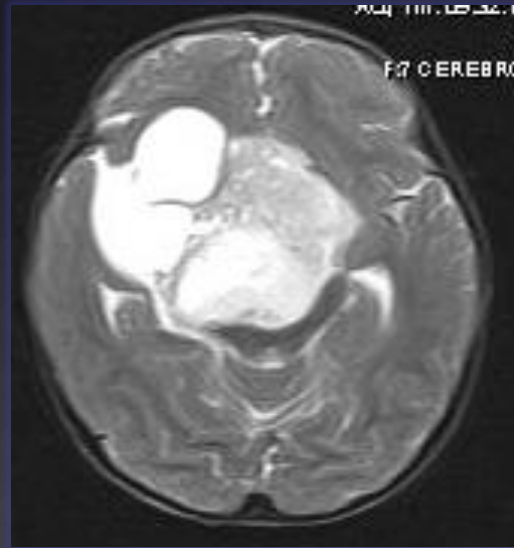
- Fuerza 5/5, simétrica
- Atrofia generalizada, tono adecuado
- Reflejos miotáticos, cutáneos y superficiales normales, no patológicos
- Sensibilidad conservada
- Marcha con aumento de polígono de sustentación

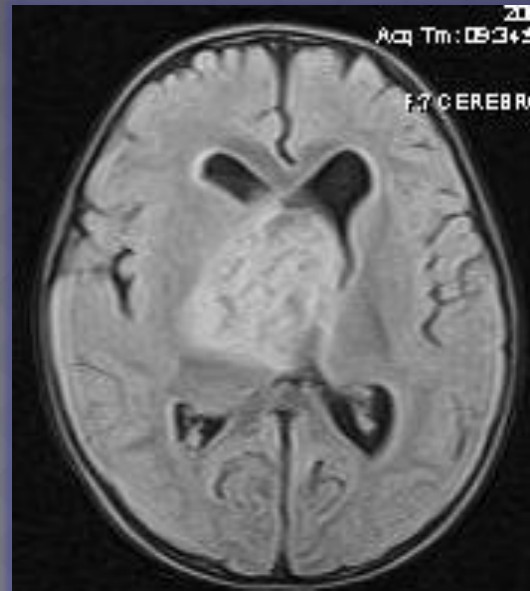
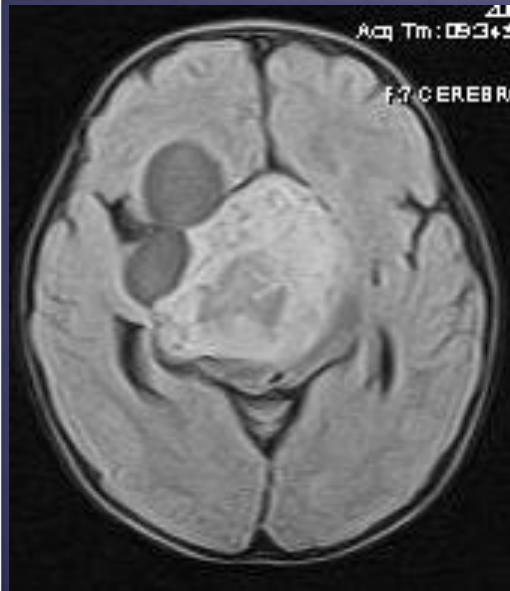
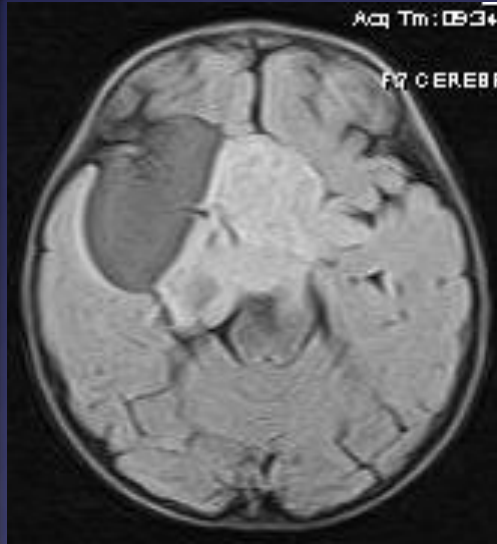


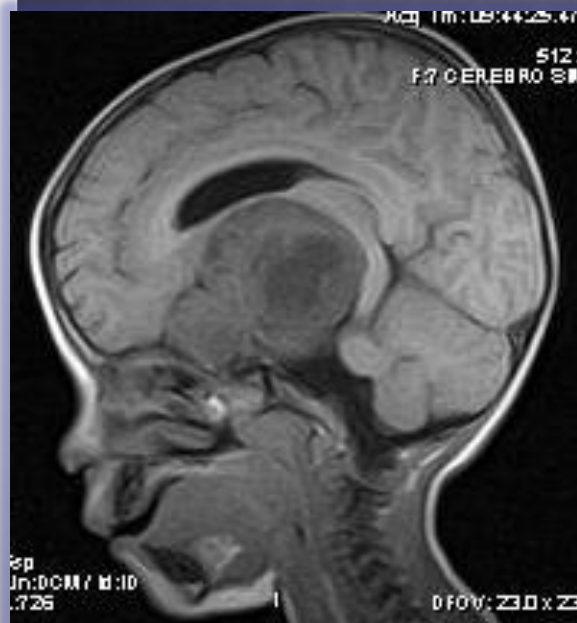
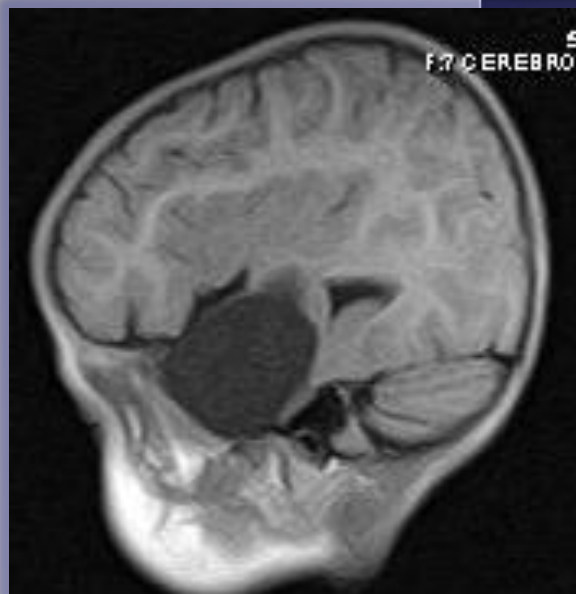
PARACLÍNICOS

- Hemograma con ligera anemia
- Electrolitos normales
- Pruebas de función hipofisaria normales

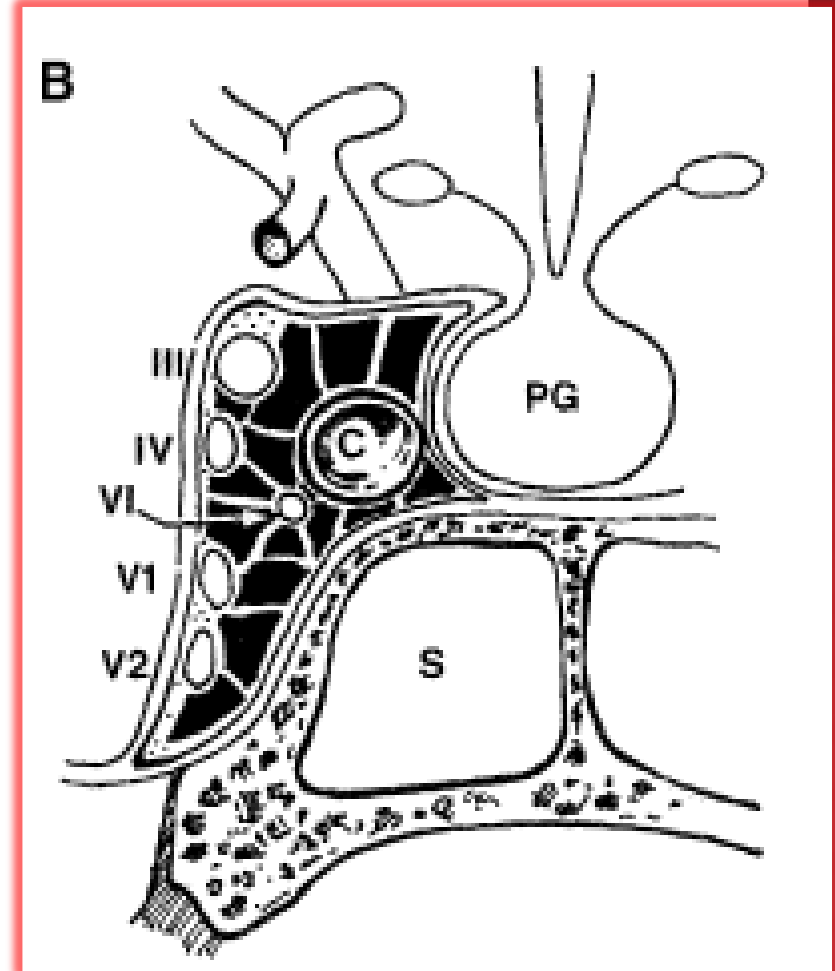
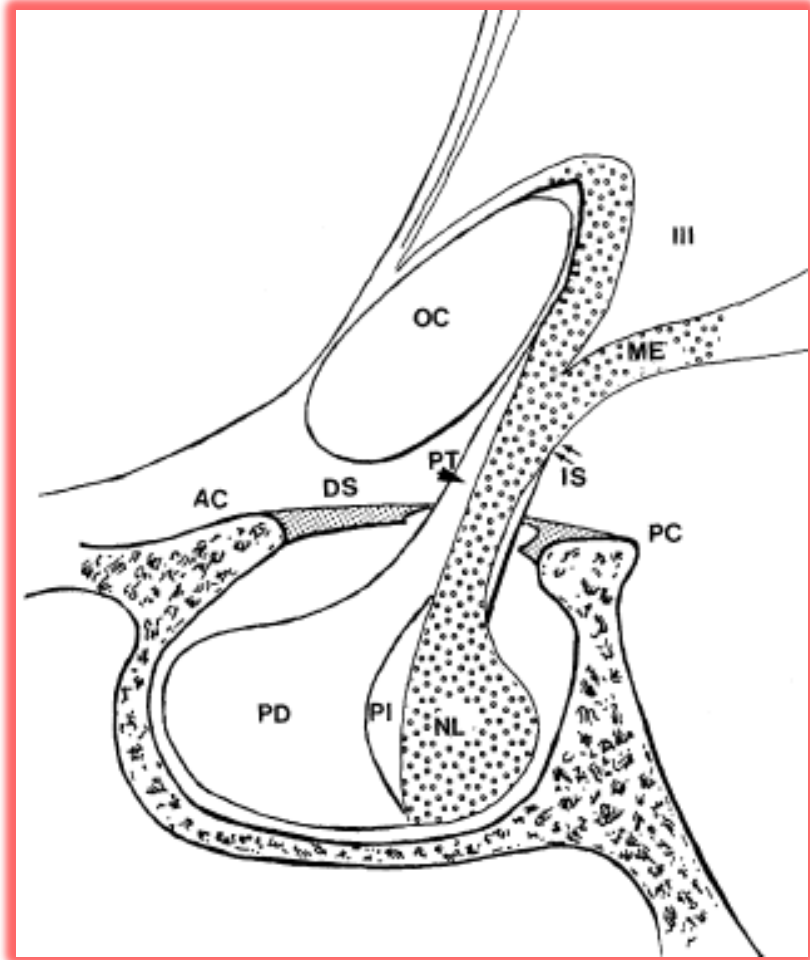








ANATOMÍA

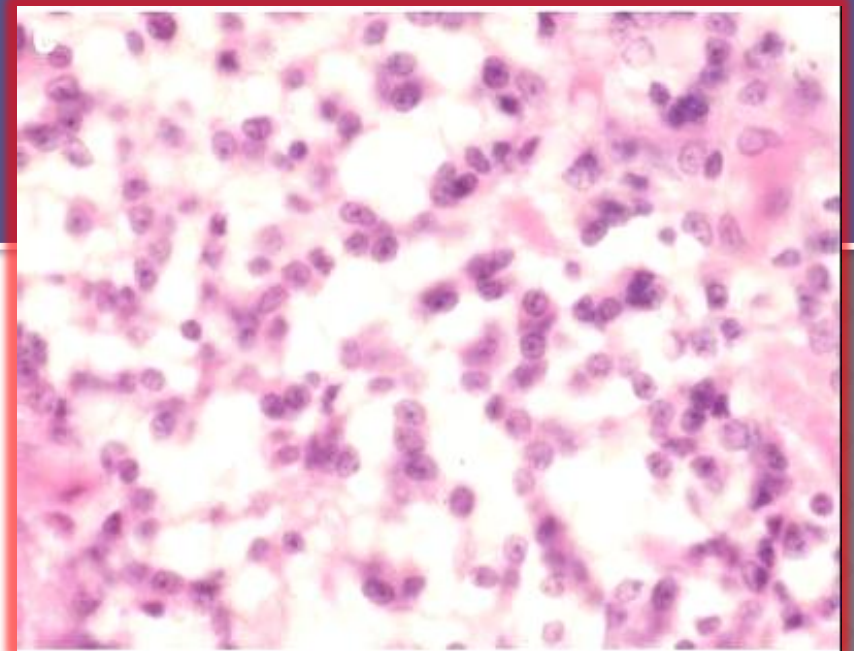


GLIOMAS ÓPTICOS E HIPOTALÁMICOS

- 3-6 %
- Incidencia en niñas y niños igual
- 10 - 30 % de un solo nervio
- 20 -50 % se asocia a neurofibromatosis I
- Son progresivos y por ocupación generan síntomas

GLIOMAS ÓPTICOS E HIPOTALÁMICOS

- Célula astrocito
- Astrocitoma pilocítico, 98 % están sobre el nervio
 - Astrocitoma fibrilar
 - Más agresivos entre 2-5 años
 - Pueden diseminarse por LCR



GLIOMAS ÓPTICOS E HIPOTALÁMICOS

○ Clasificación

■ Prequiasmático

- 6 - 9 meses, un nervio óptico
- Ojo desviado inferior, papiledema, atrofia

■ Quiasmático difuso

- Síntomas visuales, asocio a NF

■ Quiasmático hipotalámico difuso

- Menores 2 a, macrocranea, síndrome diencefálico
- Entre 2-5 a, déficit visual alteración endocrina
- > 5 a, déficit visual, hipopituitarismo

GLIOMAS ÓPTICOS E HIPOTALÁMICOS

○ Diagnóstico

■ TAC

- Relaciones óseas, calcificaciones

■ RNM

- Relaciones neurales, ensanchamiento o adelgazamiento del nervio óptico

■ Espectroscopia

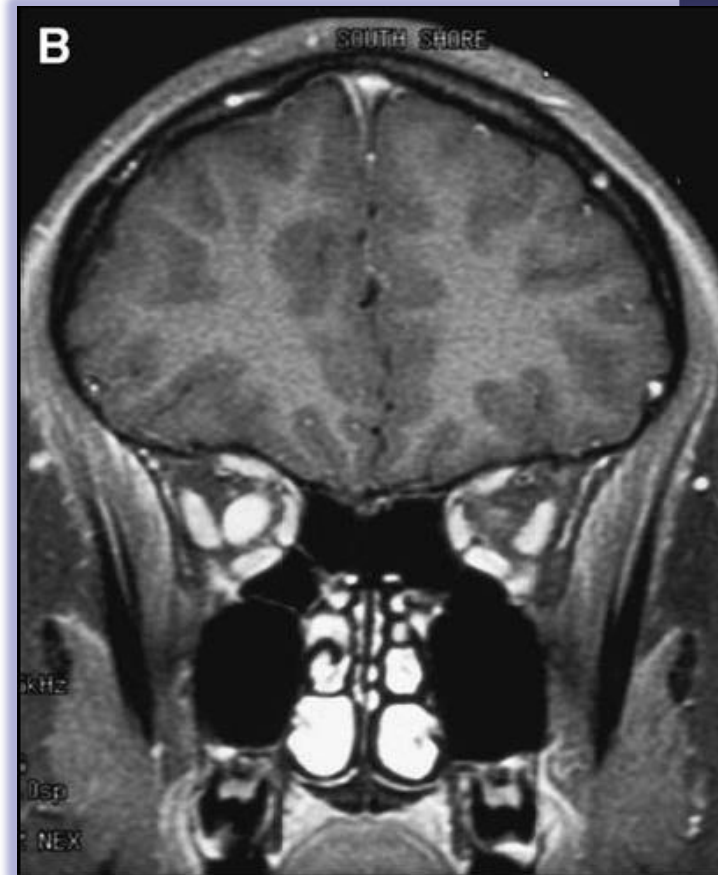
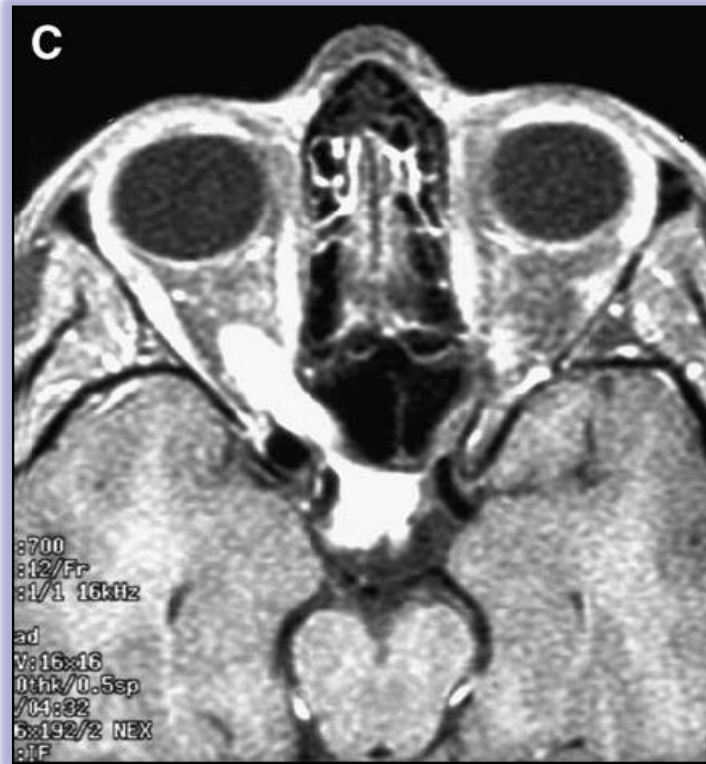
- Aumenta la colina y n acetil aspartato

GLIOMAS ÓPTICOS E HIPOTALÁMICOS



The Optic Nerve: Radiologic, Clinical, and Pathologic Evaluation. Neuroimag Clin N Am 15 (2005) 175 - 201 Alfred L. Weber, MDa,b,c,d,e,* , Paul Caruso, MDa,b, Nelson R. Sabates, MD

GLIOMAS ÓPTICOS E HIPOTALÁMICOS



The Optic Nerve: Radiologic, Clinical, and Pathologic Evaluation Neuroimag Clin N Am 15 (2005) 175 - 201
Alfred L. Weber, MDa,b,c,d,e,* , Paul Caruso, MDa,b, Nelson R. Sabates, MD

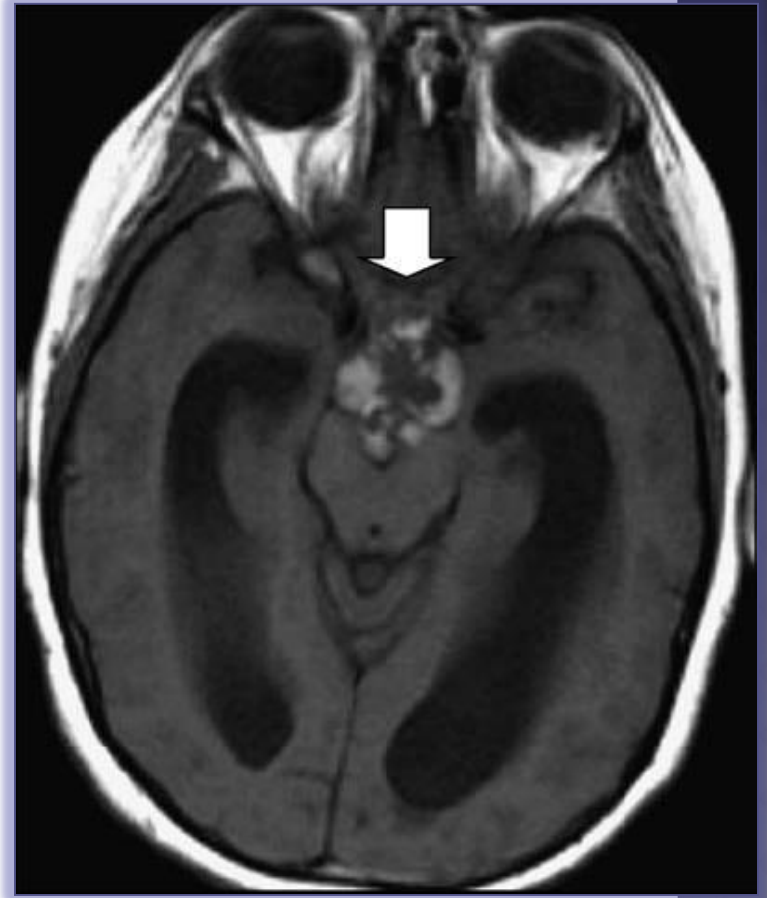
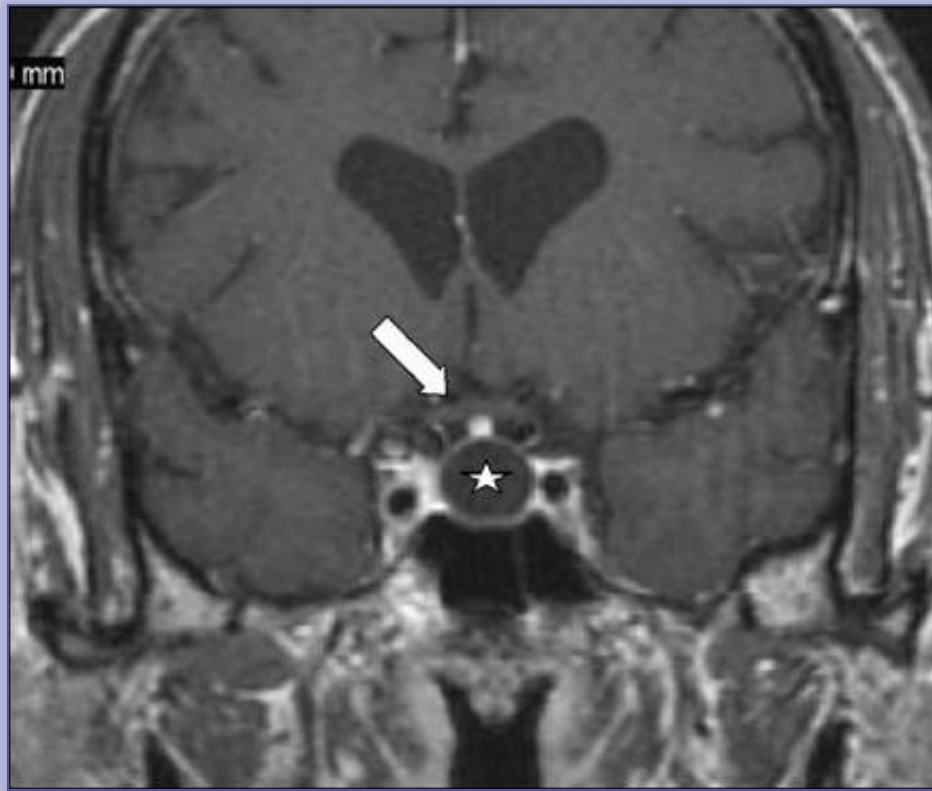
CRANEOFARINGIOMA

- Tumor de células de origen embrionario
- Más común de estos 2,5 - 4 %
- Edad 5 - 15 años
- Ligeramente mas frecuente en hombres
- Bolsa de Rathke

CRANEOFARINGIOMA

- Epitelio columnar
- Tejido conectivo mesodérmico, queratina
- Forman quistes, actividad mitótica pobre
- Reacción glial
- Irrigación pequeñas arterias del seno cavernoso
- Imagenología

CRANEOFARINGIOMA



Imaging the Sella and Parasellar Region

Mark Pisaneschi, MDa,b,* , Geetanjali Kapoor, Mda Neuroimag Clin N Am 15 (2005) 203 - 219

TUMORES GERMINALES

- Alteración en la embriogenesis, células germinales
- 5 %
- Célula totipotencial
- Línea media
- Germinoma puro
- No germinoma
- Pubertad, algunos elevan BHCG y AFT
- TAC hiperdensos, RNM infiltrativos, isointensos, realzan

TUMORES GERMINALES

- Germinoma
- Carcinoma embrionario
- Tumor del saco
- Corio carcinoma
- Teratoma
- Tumor germinal mixto

TUMORES DE ALTERACIÓN EN LA EMBRIOGÉNESIS

- Quiste coloide
 - < del 1 %, al lado del Monro
 - Entre 20 y 40 a, epitelio columnar, tejido conectivo
- Quiste epidermoide
 - 0.5 - 1.8 %, colesterol ácidos grasos,
 - Meningitis aséptica, células escamosas

TUMORES DE ALTERACIÓN EN LA EMBRIOGÉNESIS

- Quiste dermoide
 - 0.3 %, niñez o adolescencia
 - Anormalidades congénitas, meningitis bacteriana
- Teratoma
 - 0.5 %, en menores de 2 m 50 %
 - Productor de hormonas

QUISTE DERMOIDE



Imaging the Sella and Parasellar Region

Mark Pisaneschi, MDa,b,* , Geetanjali Kapoor, Mda Neuroimag Clin N Am 15 (2005) 203 - 219

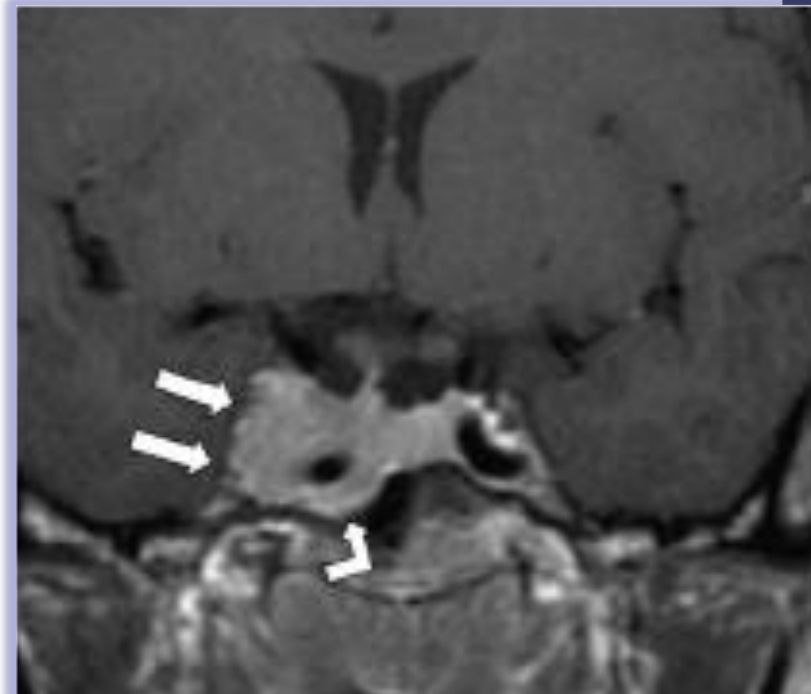
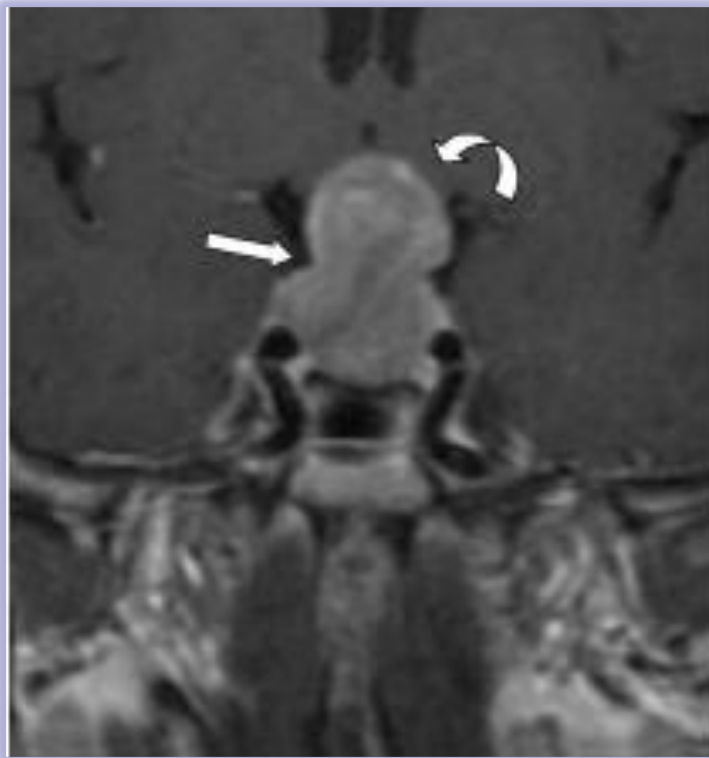
TUMORES DE ALTERACIÓN EN LA EMBRIOGÉNESIS

- Tumores de inclusión
 - Tejido neural inmaduro,
 - Único tipo, teratoide, teratoma, embrioma
- Lipoma

ADENOMA DE HIPÓFISIS

- Macroadenoma
- 10 %, de estos 60 % no son secretores
- Igual en niños que en niñas
- Prolactina
- Invasores
- Pueden producir hemorragia

ADENOMA HIPÓFISIS



Imaging the Sella and Parasellar Region Mark Pisaneschi, MDa,b,* , Geetanjali Kapoor, Mda
Neuroimag Clin N Am 15 (2005) 203 - 219

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Tumores paraselares en niños

GLIOMAS

- TAC CRÁNEO SIMPLE. RM SIMPLE Y GADOLINIO
 - Localización y extensión del tumor
 - Componente sólido y quístico
 - Compromiso de estructuras normales
 - Anatomía vascular. ARTERIOGRAFÍA??
 - Espectroscopia
- Características
 - Prequiasmáticos: engrosamiento del N. óptico a la orbita. No compromiso de quiasma. Bilaterales: Neurofibromatosis (NF).

GLIOMAS

- Difusos: engrosamiento difuso , compromiso del quiasma. En ausencia de NF pensar en sarcoidosis, germinoma, dermoide.
- Quiasmático-hipotalámico exofítico: compromiso selar, paraselar, intraventricular. Realce heterogeneo, estudio del neuroeje. Quistes aracnoides asociados.
- Tratamiento: controvertido. Resultados erráticos, categorización de patrón de crecimiento es una ayuda a aproximación diagnóstico

GLIOMAS

● Cirugía

- Glioma prequiasmático
 - Cirugía curativa.
 - Objetivo: reseca todo el tumor y conservar globo ocular
 - Abordaje pterional. Tumor prequiasmático residual es razón suficiente para reintervención. 25% ya han invadido el quiasma.
 - Evolución indolente.
- Quiasmático difuso: rara vez indicación quirúrgica.

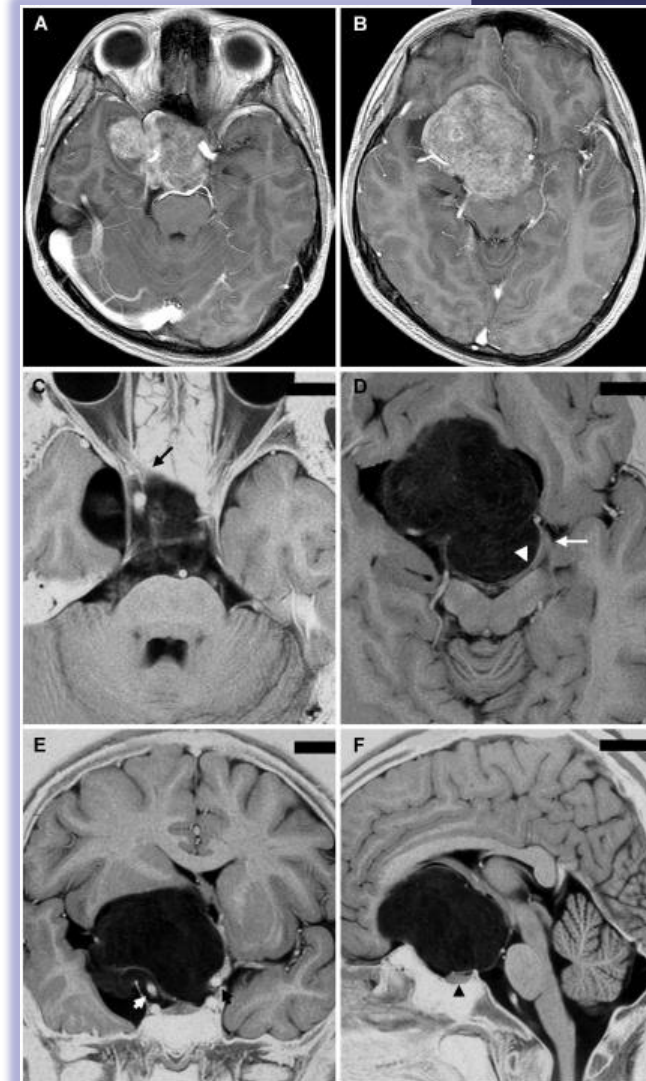
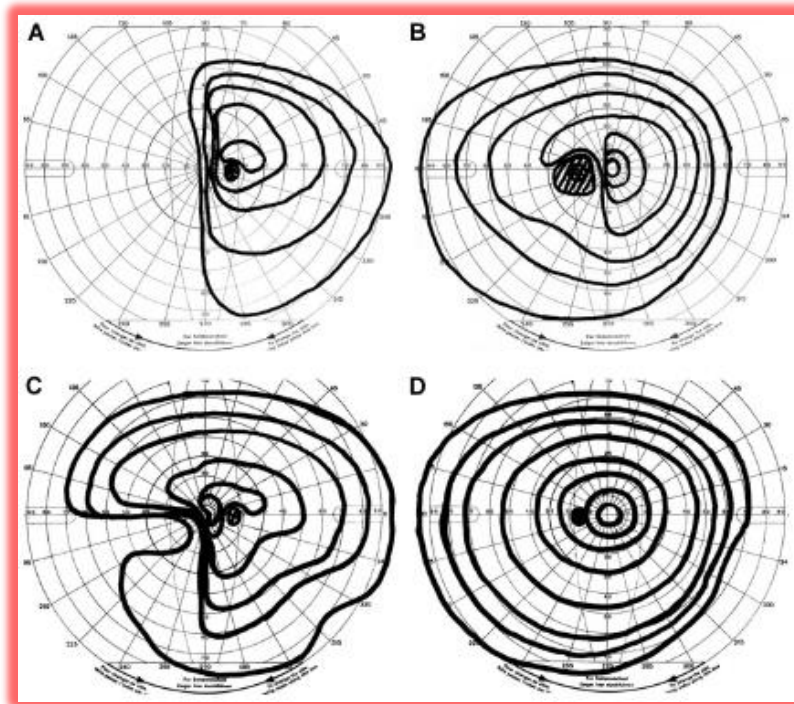
GLIOMAS

- Glioma exofítico: parece favorecerse de cirugía
 - Déficit visual secundario a compresión del N. óptico
 - El abordaje debe ser escogido de acuerdo a sitio de proyección del tumor
 - Pterional
 - Transcalloso
- Radioterapia
 - No hay consenso
 - Es el tratamiento usual luego de resección parcial
 - 5mil a 5500 Gy.
 - Para tumores exofíticos: debe abarcar temporal y frontal, hipófisis.

GLIOMAS

SIGNIFICANT IMPROVEMENT OF VISUAL FUNCTIONS AFTER REMOVAL OF AN INTRACRANIAL GIANT OPTIC NERVE GLIOMA REVEALING EXOPHYTIC GROWTH: CASE REPORT

VOLUME 58 | NUMBER 4 | APRIL 2006 | E792



GLIOMAS

- Quimioterapia: alternativa a radioterapia
 - Edad del paciente
 - Neurofibromatosis tipo 1
 - Tamaño y localización del tumor
 - Secuelas potenciales de radioterapia
 - Efectos adversos agudos y a largo plazo.
- Resultados:
 - Exofítricos, niños mayores: 70% de sobrevida a 5 a
 - 75% estables o mejoran con cirugía
 - 50% de sobrevida con resecciones parciales
 - Reporte involución espontanea después de cirugía
 - 15% deterioro visual, Diabetes insípida es mas frecuente si hay compromiso de 3er ventrículo

GLIOMAS

- Niños menores les va peor
- La recurrencia se relaciona con la edad y biología del tumor mas que con el tamaño y localización
- Se recomienda tratamiento multimodal
- Radioterapia: hay sensibilización y control del crecimiento del tumor. Pocas veces hay mejoría de déficit visual
 - 50% de tumores involucionan
 - Máxima respuesta a 5 años
 - La recurrencia es menor con radioterapia
 - Secuelas: déficit neurofisiológico, endocrinopatía, vasculopatía, déficit visual, neoplasias, radio inducción del tumor

GLIOMAS

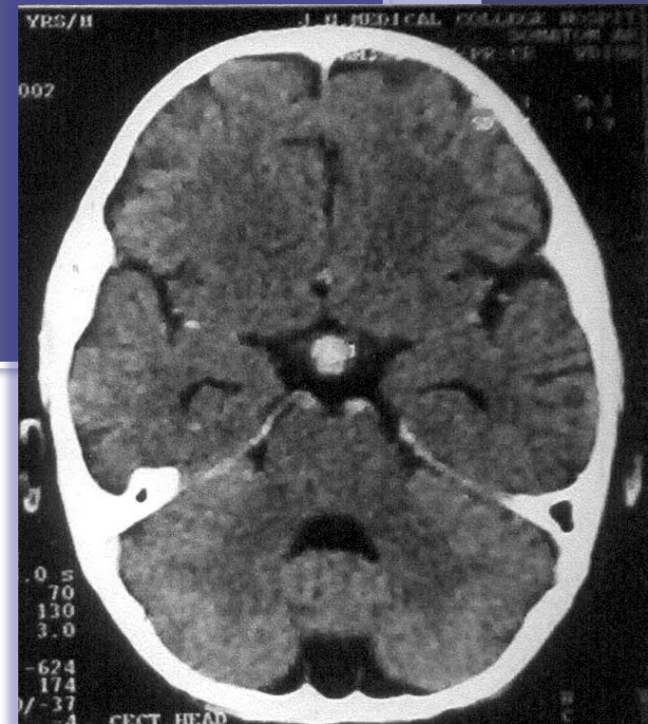
○ Quimioterapia

- Retardar la necesidad de radioterapia en menores de 5 años.
- 90% control del tumor. Menos del 50% reducción del tamaño
- No diferencias entre regímenes
 - Vincristina- actinomicina D
 - Carboplatino- Vincristina
 - Carboplatino
- Pospone la radioterapia hasta en un 70% de pacientes.

GERMINOMAS

● Diagnóstico

- Marcadores proteicos: sangre y LCR
- TAC: iso o hiperdenso. Componente quístico
- RM: prolonga tiempos de relajación
- Realce homogéneo.
- Compromiso de infundíbulo
- No calcifican



GERMINOMAS

○ Diagnóstico

- No germinomatosos: expresan
 - Alfa feto proteína (AFA)
 - Gonadotrop coriónica humana (subunidad beta) (B-HCG)
 - Antígeno carcino embrionario (CEA)
- Germinoma: no expresa los anteriores.
 - Fosfatasa alcalina placentaria

No todos los tumores secretan y hasta un 40% de ellos son de histología mixta

HISTOLOGIA	PLAP	a-FP	β -HCG	CEA
Germinoma	+	-	+/-	-
C. embrionario	+/-	+++	+++	-
Seno endodérmico	+/-	+++	-	-
Coriocarcinoma	+/-	-	+++	-
Teratoma inmaduro	+/-	+/-	+/-	+
Teratoma maduro	+/-	-	-	+

GERMINOMAS

- Diagnóstico histológico
 - Biopsia por estereotaxia
- 61% de lesiones sospechosas de tumor germinal del SNC según las pruebas de imagen lo eran realmente

- Tratamiento: ideal: cirugía, radio y quimioterapia
 - La cirugía se restringe a la Biopsia, manejo de hidrocefalia.
 - Radioterapia es lo más usado (97% de control a 5 años).

GERMINOMAS

- Solo 25% de los no germinomas muestran sobrevida a 5 años
- Irradiación holoencefálica 30Gy, irradiación del lecho hasta 40 a 60 Gy
- Diseminación leptomenígea hasta un 6% a 9%
- Quimioterapia con Platino
- Tratamiento combinado

Batzford U, Selch HT, Black KL. Brain tumors. En: Haskett CM, editor. Cancer treatment. Filadelfia: Saunders, 1995; 794-795.

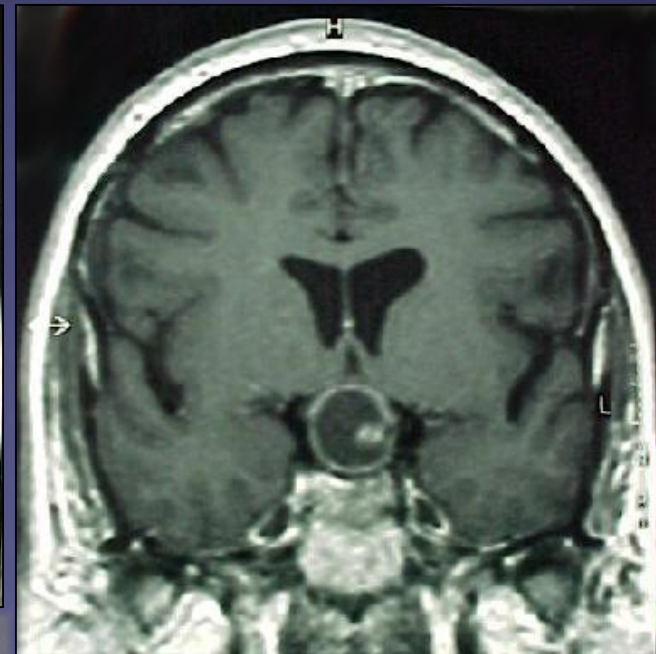
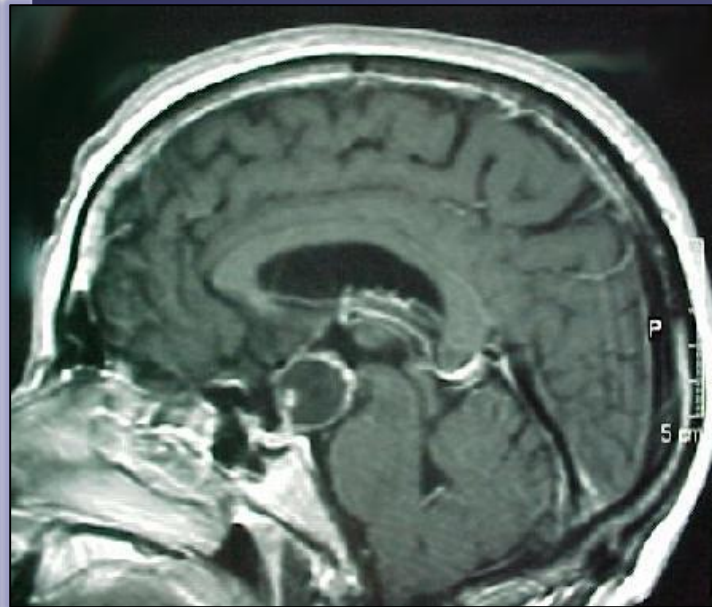
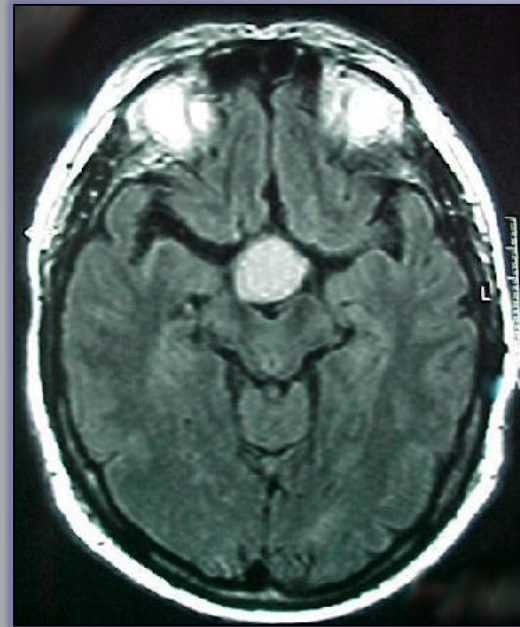
Salazar OM, Castro-Vita H, Bakos RS, Feldstein ML, Keller B, Rubin P. radiation therapy for tumors of the pineal region. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1979; 5: 491-499

CRANEOFARINGIOMAS

○ diagnóstico

- Se originan del tallo hipofisario
 - Debajo del diafragma
 - Sobre el diafragma
 - Ingresan al 3er ventrículo
- TAC y/o RM
 - Relación con el S. ventricular y arterias
 - Realce al contraste. Componente quístico y sólido
 - La imagen del quiste depende de su contenido
 - Relaciones con pares craneales

CRANEOFARINGIOMAS



CRANEOFARINGIOMAS

- Evaluación de función endocrina
 - Hipoadrenalismo e hipotiroidismo
 - Valoración prequirúrgica y posoperatoria
 - Suplencia de hormonas
 - Necesidad de continuar seguimiento endocrino, neurooftalmológico y neurofisiológico.

- Manejo quirúrgico
 - Hidrocefalia y control de volumen del quiste.
 - Remoción del tumor
 - Tamaño y localización, calcificación, localización del quiste, posibilidad de drenaje de LCR.

CRANEOFARINGIOMAS

Abordaje	Ventajas	Desventajas
Extra axial		
subfrontal	Buena visualización N. óptico y quiasma', carótida int. ipsilateral	Pobre visualización masa dentro del 3er V
Pterional	Distancia mas corta a región paraselar, debajo del polígono de Willis	Pobre visualización N. óptico y quiasma
Lamina terminalis	Buena visualización retroselar, 3er V. anterior. Disecar tumor de plexos coroides y venas	Dificultad de reparos anatómicos. Riesgo de lesión hipotalámica
Trans axial		
Transesfenoidal	Evita craneotomía, visión directa del tumor dentro de la silla, seguridad para el quiasma	Pobre visualización de extensión del tumor, aumenta dificultad si la silla y la hipófisis son normales
Transcalloso	3er V anterior y extensión medial	Sección de cuerpo calloso, riesgo lesión bilateral fornix. P. reparo
transcortical	Identificación de P. reparo Foramen de Monro y paredes de 3V	Hidrocefalia, lesión corteza frontal, crisis conv. pop

CRANEOFARINGIOMAS

- Otras consideraciones
 - Conservación del tallo hipofisario
 - Drenaje del quiste
 - Radioterapia
 - Instilación de isótopos
 - Cuidados postoperatorios
 - Sustitución de esteroides
 - Diabetes insípida
 - Muerte posoperatoria!!!

CRANEOFARINGIOMAS

● Resultados

- Resección total es lo ideal
- Mortalidad del 1 al 10% (35%)
- Control postoperatorio y tratamiento adyuvante
- Recidivas o recurrencias son adversas a sobrevida
 - Menos del 10% de resecciones subtotales. Libres de recurrencia a 10 años
- Radioterapia: no destruye el tumor pero sí las células que recurren.
 - 91% de control del tumor con 3% de mortalidad
 - No ignorar el “daño colateral de las radiaciones”
 - Radiocirugía:

CRANEOFARINGIOMAS

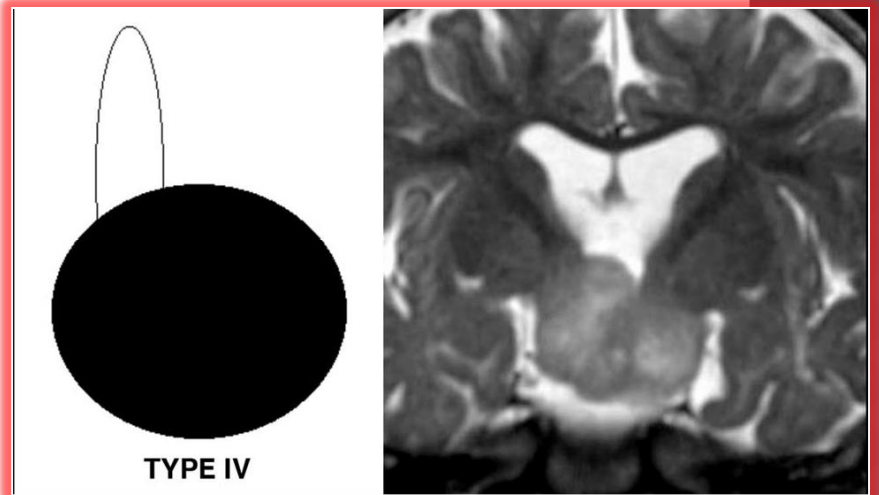
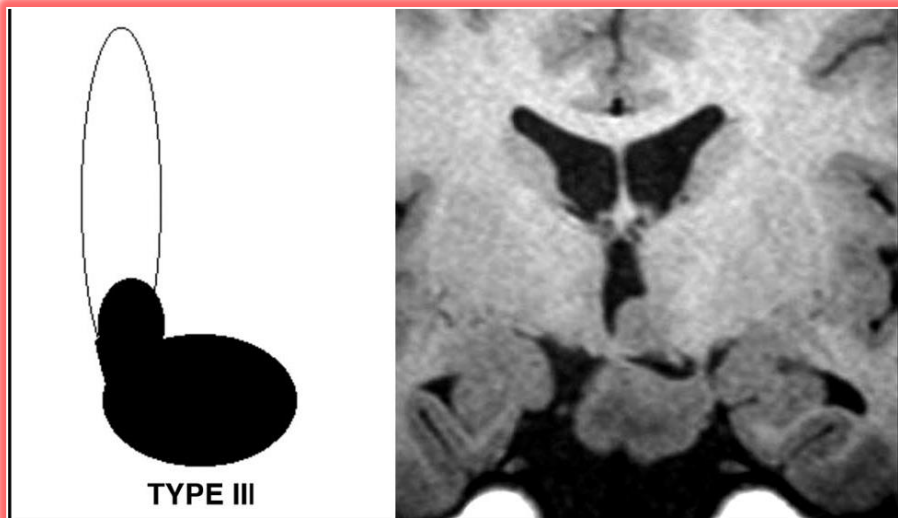
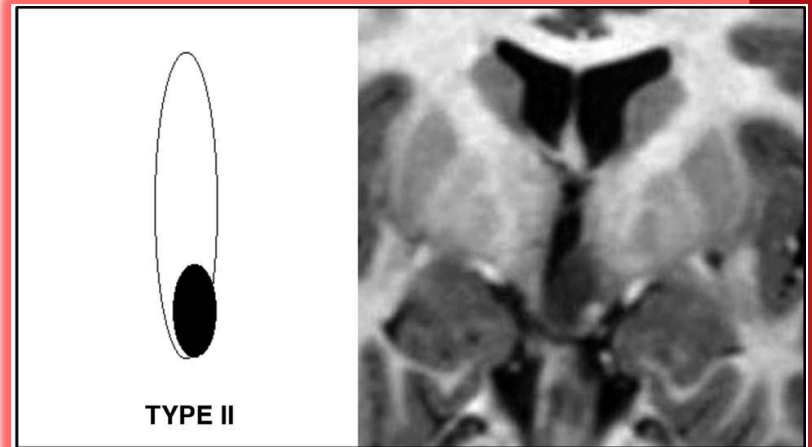
- Irradiación intraquística o quimioterapia
 - Fósforo 32, Oro coloidal 198, Yttrium 91.
 - Reducción del quiste en meses
 - Lesión de tejidos adyacentes
 - Seguimientos a 3,5 años: no necesidad de nueva aspiración
- Quimioterapia
 - Bleomicina.
 - 70% de control del tamaño
 - Fiebre, náuseas y vómito
 - Ceguera, hipersomnolia, lesión diencefálica fatal

HAMARTOMAS

- Sésiles o pediculadas
- Mezcla anormal de células gliales y neuronales
- 3 ventrículo, tuber Cinereum, cuerpos mamilares
- Simulan tumores, sin evolución neoplásica

- Clasificación en 4 tipos
- Les va mejor a tipo II y III.
 - Recuperación 90%, 35% respectivamente
 - Mejoría: 10%, 60%
- Tratamiento endoscópico estereotáctico 1era elección

HAMARTOMAS



TUMORES PARASELARES EN NIÑOS

Nuevas Tendencias

EXTENDED ENDOSCOPIC ENDONASAL TRANSPHENOIDAL APPROACH TO THE SUPRASELLAR AREA: ANATOMIC CONSIDERATIONS—PART 1

ONS-24 | VOLUME 61 | OPERATIVE NEUROSURGERY 1 | SEPTEMBER 2007

Weiss, reporte en 1987. resección ósea adicional.

- avances en imágenes y neuronavegación
- introducción de la neuroendoscopia

Turbinectomía parcial media

Abordaje endoscópico endonasal transplanum
Visión con multiángulo de la región selar. Se
visualizan estructuras vasculares importantes.
Imposibilidad para el ingreso de instrumental

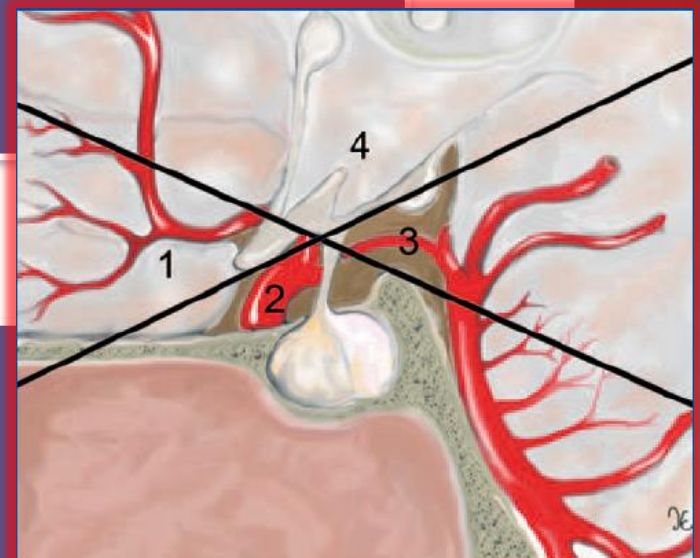


FIGURE 1. Areas that can be explored using the endoscope via the transtuberculum-transplanum sphenoidale approach. Regions include 1, suprachiasmatic; 2, infrachiasmatic; 3, retrosellar; and 4, intraventricular areas.

EXTENDED ENDOSCOPIC ENDONASAL TRANSSPHENOIDAL APPROACH FOR THE REMOVAL OF SUPRASellar TUMORS: PART 2

46 | VOLUME 60 | NUMBER 1 | JANUARY 2007

Introducción de endoscopia permite extender abordaje a planum esfenoidal o tubérculo selar

20 casos, 21 procedimientos, 7 adenoma, 7 craneofaringioma, 3 bolsa de Rathke, 2 meningioma, 1 astrocitoma pilocítico del quiasma

Fistula de LCR, 1 (5%). 10 resecciones completas.

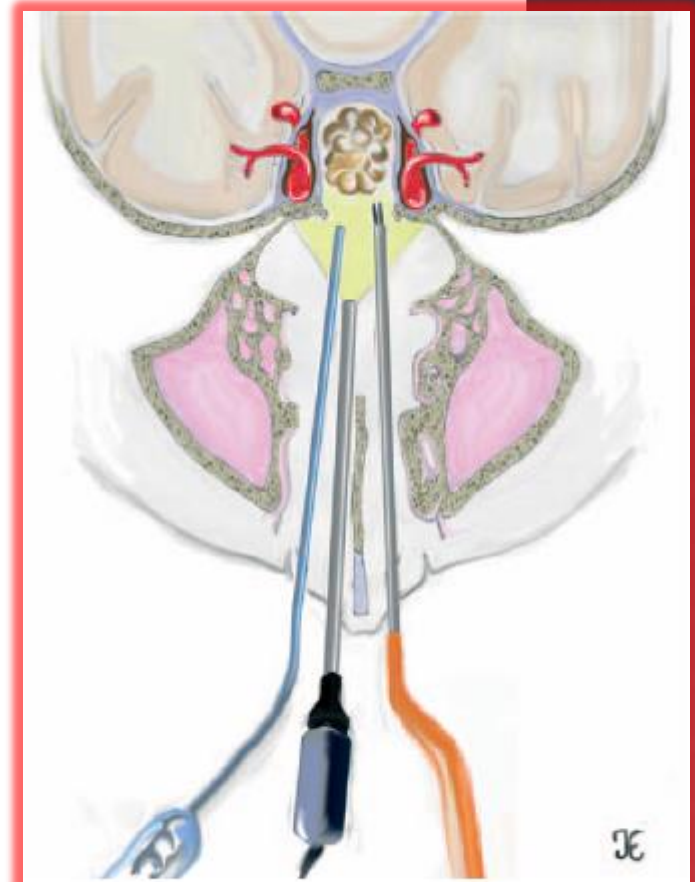


FIGURE 1. Illustration showing the nasal step of the approach with the removal of the middle turbinate, the posterior part of the nasal septum, and the lateralization of the contralateral middle turbinate.