

Glioma de Tronco Cerebral

Epidemiología

El [glioma](#) del [tronco cerebral](#) es más frecuentes en la infancia, aunque también pueden aparecer en la edad adulta.

Clasificación

Pueden clasificarse en cuatro subtipos principales, según su localización y aspecto radiológico:

gliomas protuberanciales intrínsecos difusos

[Glioma tectal](#) aparecen en la región posterior o tectal del mesencéfalo.

gliomas cervicobulbares

Gliomas intrínsecos focales.

El primer grupo es el más frecuente y el de peor pronóstico, particularmente en la infancia.

Diagnóstico

La prueba de neuroimagen de elección es la RM craneal.

Se basa a menudo únicamente en datos clínicos y radiológicos, debido a que con frecuencia son tumores inoperables y la biopsia estereotáxica se asocia a alto riesgo de morbilidad en estas localizaciones. Sin embargo, el umbral para la decisión de biopsia debe ser más bajo en pacientes adultos, ya que el diagnóstico diferencial de lesiones ocupantes de espacio en el tronco del encéfalo es mucho más amplio que en la infancia.

Clínica

La presentación clínica suele ser insidiosa y progresiva, siendo los síntomas más frecuentes la disfunción de nervios craneales (sobre todo el VI y VII), la afectación de vías largas motoras y/o sensitivas y la ataxia. La hidrocefalia y los signos de hipertensión intracraneal ocurren habitualmente en pacientes con afectación mesencefálica por compromiso del acueducto. En niños, son frecuentes los síntomas inespecíficos como cefaleas y cambios del comportamiento.

Los gliomas de tronco (GT) pueden aparecer tanto en la infancia como en la edad adulta, aunque alrededor de un 70% de los pacientes tienen menos de 20 años de edad en el momento del diagnóstico. Constituyen aproximadamente un 10% de los tumores cerebrales en la infancia, pero menos de un 2% de los gliomas del adulto (Guillermo et al.; 2001). El mayor pico de incidencia se produce hacia el final de la primera década de la vida. La frecuencia es similar en ambos sexos.

Los GT pueden dividirse en cuatro subtipos principales, según su localización y aspecto radiológico

(Packer et al; 2002):

1. Intrínsecos difusos: aparecen generalmente en la protuberancia, aunque pueden afectar por continuidad a regiones adyacentes. Es el subtipo más frecuente.
3. Cervicobulbares: aparecen en la unión cervicobulbar o en el suelo del cuarto ventrículo. A diferencia de los otros subtipos, presentan a menudo un componente exofítico.
4. Intrínsecos focales: son menos frecuentes que los otros subtipos y suelen aparecer en la protuberancia.

DIAGNÓSTICO

En niños, es frecuente que el diagnóstico se realice únicamente en base a datos clínicos y radiológicos cuando la presentación es típica y el tumor se considera inoperable, como es el caso de los gliomas difusos protuberanciales. En adultos, el diagnóstico diferencial es más amplio e incluye lesiones de origen vascular, infeccioso, inflamatorio, metastásico y desmielinizante, por lo que en casos seleccionados en los que el diagnóstico no pueda realizarse por otros medios puede ser necesario realizar una biopsia confirmatoria (particularmente en las lesiones con captación de contraste) (Guillermo et al.; 2001).

-Manifestaciones clínicas.

Los GT suelen presentarse de forma insidiosa, siendo los síntomas más frecuentes la disfunción de nervios craneales (sobre todo el VI y VII), la afectación de vías largas motoras y/o sensitivas y la ataxia. La hidrocefalia y los signos de hipertensión intracraneal ocurren en menos de un tercio de los pacientes al diagnóstico, y aparece habitualmente en pacientes con afectación mesencefálica por compromiso del acueducto. En niños, son frecuentes los síntomas inespecíficos como cefaleas y cambios del comportamiento.

Raramente, los GT pueden producir síntomas de disfunción cortical como cambios del comportamiento y crisis comiciales, probablemente debido a infiltración subtalámica y/o subcortical.

La alteración del nivel de conciencia es un síntoma posible, pero suele presentarse de forma tardía en el curso de la enfermedad.

Tanto en niños como en adultos es posible la diseminación leptomeningea del tumor.

-Neuroimagen.

La prueba de neuroimagen de elección para el diagnóstico de GT es la RM craneal. El TC permite identificar a la mayoría de pacientes con GT, pero su utilidad es menor debido a la común presencia de artefactos óseos en fosa posterior y a su peor definición anatómica. La extensión del componente infiltrativo del tumor se visualiza mucho mejor con RM.

-Histología y biología molecular.

Los datos disponibles sobre la histología y biología molecular de los GT son escasos, debido a la infrecuente realización de cirugía y a la obtención de cantidades pequeñas de tejido tumoral a través de biopsias estereotáxicas (Louis et al.; 1993).

- Gliomas difusos protuberanciales: los estudios de casos biopsiados y autopsias muestran un amplio rango de histologías, desde astrocitomas de bajo grado a glioblastomas. No se ha observado

correlación pronóstica. - Gliomas tectales: la mayor parte son astrocitomas de bajo grado. - Gliomas cervicobulbares: son habitualmente astrocitomas de bajo grado o gangliogliomas. - Gliomas focales protuberanciales: suelen ser astrocitomas pilocíticos o astrocitomas de bajo grado.

TRATAMIENTO

En general, la cirugía tiene un papel limitado en el tratamiento de la mayoría de los GT, siendo la radioterapia focal la modalidad terapéutica más frecuentemente empleada. Las pautas de radioterapia hiperfraccionada no han mostrado clara superioridad sobre la radioterapia focal convencional en cuanto a supervivencia (Packer et al.; 2002). La quimioterapia no tiene un papel definido como tratamiento adyuvante de primera línea, siendo empleada habitualmente en el contexto de tumores que recurren o no responden a radioterapia. Se ha estudiado el papel de diversos agentes en el contexto de GT recurrentes, como derivados del platino, ifosfamida, CCNU, interferón beta y combinaciones (por ejemplo, carboplatino y vincristina en gliomas exofíticos de bajo grado progresivos). Aunque se han observado respuestas, no se ha podido demostrar un beneficio claro en la supervivencia.

El tratamiento combinado con radioterapia y temozolomida no ha mostrado beneficio en pacientes con glioma difuso protuberancial de la infancia (Jalali et al.; 2010, Sharp et al.; 2010). Al igual que en otras neoplasias, los avances en el conocimiento de la biología molecular del cáncer han ocasionado un creciente interés en el desarrollo de nuevas terapias. Nimotuzumab, un anticuerpo monoclonal dirigido frente al receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR) con propiedades antiproliferativas, antiangiogénicas, proapoptóticas y radiosensibilizadoras in vitro e in vivo, ha mostrado datos preliminares sugerentes de actividad en GT de la infancia (Lam et al.; 2009).

- Gliomas difusos protuberanciales: la cirugía no está indicada, habitualmente. El tratamiento de elección es la radioterapia focal.

- Gliomas tectales: en pacientes asintomáticos suele realizarse únicamente seguimiento clínico y radiológico, sin otro tratamiento específico. Si existe hidrocefalia obstructiva, están indicados los procedimientos de derivación de LCR (puede ser el único tratamiento necesario durante muchos años). En caso de ser necesario tratamiento adicional, puede estar indicada la cirugía y/o radioterapia focal.

- Gliomas cervicobulbares exofíticos: son habitualmente subsidiarios de resección, al menos parcial. En caso de alcanzarse resección macroscópicamente completa puede no ser necesario tratamiento adicional. Sin embargo, en la mayoría de las series, los casos tratados con resecciones subtotales y radioterapia focal alcanzan una supervivencia similar a los pacientes con resección macroscópicamente completa, por lo que la morbilidad potencial de un tratamiento quirúrgico con intención "radical" debe sopesarse cuidadosamente.

- Gliomas focales protuberanciales: poseen mucho mejor pronóstico que los gliomas protuberanciales difusos. Las opciones de tratamiento incluyen observación, resección quirúrgica (con alto riesgo de morbilidad) o biopsia/resección parcial seguida de radioterapia focal.

PRONÓSTICO

El pronóstico de los GT no es homogéneo. Mientras que los GT difusos de la infancia tienen muy mal pronóstico (supervivencia libre de progresión a los 18 meses del 10% o menos y supervivencia media de 11 meses), los gliomas focales protuberanciales y los cervicobulbares exofíticos presentan una supervivencia libre de progresión a los 5 años del 80-90%. Por su parte, hasta dos tercios de los GT tectales pueden permanecer estables 5 años tras el diagnóstico, incluso sin ningún tratamiento o

habiendo realizado sólo una derivación de líquido cefalorraquídeo (Packer et al; 2002).

Los GT del adulto parecen tener en general un curso más indolente, mayor tendencia a presentar una histología de bajo grado y a ser tumores localizados en el momento del diagnóstico. Su comportamiento clínico es más similar al de los gliomas supratentoriales. En contraste con los GT de la infancia, la edad joven al diagnóstico en adultos se asocia a mejor pronóstico, mientras que la presencia de captación de contraste y necrosis en RM se asocia a peor pronóstico (Guillermo et al.; 2001).

Se han descrito diversos factores con influencia positiva en el pronóstico de los GT, como son una larga duración de los síntomas antes del diagnóstico y la existencia de lesiones focales, particularmente en la región cervicobulbar y mesencéfalo. En los pacientes con tumores exofíticos la histología del tumor parece tener influencia pronóstica, presentando los tumores de bajo grado mejor evolución que los anaplásicos o los de grado IV. En otros subtipos su influencia no está clara, sobre todo en la infancia (Guillermo et al.; 2001, Packer et al.; 2002).

BIBLIOGRAFÍA Guillermo JS, Monjour A, Taillandier L, Devaux B, Varlet P, Haie-Meder C, Defer GL, Maison P, Mazon JJ, Cornu P, Delattre JY (2001). Braistem gliomas in adults: prognostic factors and classification. *Brain* 124: 2528-2539.

Jalali R, Raut N, Arora B, Gupta T, Dutta D, Munshi A, Sarin R, Kurkure P (2010). Prospective evaluation of radiotherapy with concurrent and adjuvant temozolomide in children with newly diagnosed diffuse intrinsic pontine glioma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 77:113-8.

Lam C, Bouffet E, Bartels U (2009). Nimotuzumab in pediatric glioma. *Future Oncol.* 5: 1349-61.

Louis DN, Rubio MP, Correa KM, Gusella JF, von Deimling A (1993). Molecular genetics of pediatric brain stem gliomas. Application of PCR techniques to small and archival brain tumor specimens. *J Neuropathol Exp Neurol.* 52:507-15.

Packer RJ, Friedman HS, Kun LE, Fuller GN. (2002). Tumors of the brain stem, cerebellum, and fourth ventricle. En: Levin VA (Ed). *Cancer in the nervous system*, (pp 171-192). New York: Oxford University Press.

Sharp JR, Bouffet E, Stempak D, Gammon J, Stephens D, Johnston DL, Eisenstat D, Hukin J, Samson Y, Bartels U, Tabori U, Huang A, Baruchel S (2010). A multi-centre Canadian pilot study of metronomic temozolomide combined with radiotherapy for newly diagnosed paediatric brainstem glioma. *Eur J Cancer.* 2010 Jul 23. [Epub ahead of print].

From:

<https://neurosurgerywiki.com/wiki/> - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:

https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=glioma_de_tronco_cerebral

Last update: **2025/03/10 15:00**

