

## Caso clínico

# Ataxia e hidrocefalia como síntoma de presentación de un glioma cerebral

M.R. GONZÁLEZ ESCUDERO<sup>1</sup>, A.M. RUBIO ÁLVAREZ<sup>2</sup>, V. GÓMEZ DERMIT<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Centro de Salud Bajo Pas. Área de Salud 1. Cantabria. <sup>2</sup>Centro de Salud Gama. Área de Salud 2. Cantabria.

<sup>3</sup>Unidad de Radiología Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.

### RESUMEN

Los tumores del tronco encefálico constituyen el 10-25% de los tumores cerebrales pediátricos. Los gliomas focales del mesencéfalo son un subgrupo distinto y constituyen entre el 9-10% del total de tumores de tronco infantiles. Dan lugar a manifestaciones relacionadas con hidrocefalia obstructiva y deben ser tenidos en cuenta ante obstrucciones del acueducto de Silvio de aparición tardía, al subyacer en un 10% de las mismas. La RMN es la prueba diagnóstica de elección. El diagnóstico de "glioma tectal benigno" se realiza habitualmente en base a la apariencia radiológica y al curso indolente de estas lesiones. Si la hidrocefalia se trata adecuadamente, el pronóstico en general es excelente. Dado el curso habitualmente benigno de los gliomas tectales, la mayoría de los pacientes pueden ser seguidos con RMN periódicas, sin tratamiento específico del tumor. La ventriculostomía endoscópica es el tratamiento de elección para la hidrocefalia. La torpeza motriz y la ataxia están descritas como síntoma de presentación de los tumores del tectum aunque los estudios que describen temblor con hidrocefalia subyacente son escasos.

Presentamos un paciente con torpeza motriz, temblor y alteración en el funcionamiento intelectual en relación a hidrocefalia obstructiva crónica y lesión mesencefálica compatible con glioma tectal. El diagnóstico se realizó con RMN, y se realizó tratamiento con ventriculostomía endoscópica, con buena evolución clínica. Es fundamental tener presente

la posibilidad de una hidrocefalia y un tumor mesencefálico subyacente ante todo paciente pediátrico con síntomas de torpeza motriz, sobre todo si asocia síntomas de bajo rendimiento cognitivo.

**Palabras clave:** Ataxia; Glioma; Hidrocefalia; Tectum; Temblor; Tronco encefálico.

### ABSTRACT

Brainstem tumors constitute 10-25% of pediatric brain tumors. Focal gliomas of the midbrain are a distinct subgroup and constitute between 9-10% of the total trunk tumors in children. They give rise to manifestations related to obstructive hydrocephaly and must be taken into account in the case of obstructions of the late-onset Silvio aqueduct, when undergoing in 10% of them. MRI is the diagnostic test of choice. The diagnosis of "benign tectal glioma" is usually made based on the radiological appearance and the indolent course of these lesions. If hydrocephalus is treated properly, the overall prognosis is excellent. Given the usually benign course of tectum gliomas, most patients can be followed with periodic MRI without specific tumor treatment. Endoscopic ventriculostomy is the treatment of choice for hydrocephalus. Motor clumsiness and ataxia are described as presenting symptoms of tectum tumors, although studies describing tremor with underlying hydrocephalus are scarce.

*Correspondencia:* Rosario González Escudero. Centro de Salud Bajo Pas. 39470 Renedo de Piélagos (Cantabria).

*Correo electrónico:* saryjon@hotmail.com

© 2017 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

We present a patient with motor clumsiness, tremor, and altered intellectual functioning in relation to chronic obstructive hydrocephalus and mesencephalic lesion compatible with tectal glioma. The diagnosis was made with MRI, and treatment with endoscopic ventriculostomy was performed, with good clinical evolution. It is essential to keep in mind the possibility of a hydrocephalus and an underlying mesencephalic tumor before any pediatric patient with symptoms of motor clumsiness, especially if he associates symptoms of low cognitive performance.

**Key words:** Ataxia; Clumsiness; Glioma; Tectum; Brainstem; Hydrocephalus; Tremor.

## INTRODUCCIÓN

Los tumores del tronco encefálico constituyen el 10-25% de los tumores cerebrales pediátricos<sup>(1,2)</sup>. Los gliomas del tronco encefálico son un grupo heterogéneo de gliomas que ocurren predominantemente en la infancia. Los gliomas tectales son típicamente astrocitomas de bajo grado que tienen un curso relativamente benigno<sup>(3)</sup>. Su localización periacueductal, su ausencia de captación de contraste, y sus prolongados períodos de estabilidad son característicos<sup>(3)</sup>. Dada la proximidad de estos tumores al acueducto del cerebro los síntomas asociados con estos tumores incluyen aumento de la presión intracraneal e hidrocefalia obstructiva, que es la forma más común de presentación<sup>(3)</sup>. Estos síntomas incluyen la cefalea, alteraciones visuales, síntomas piramidales, ataxia, nistagmus, temblor, movimientos cefálicos, problemas cognitivos como déficits de memoria y disminución del rendimiento escolar<sup>(1,3-5)</sup>. El tratamiento de elección es el de la hidrocefalia por medio de ventriculostomía endoscópica, obteniendo una biopsia durante el procedimiento cuando sea posible, y posterior seguimiento con RMN seriadas, sin tratamiento específico del tumor<sup>(3)</sup>.

Presentamos el caso de un varón de 10 años con torpeza motriz, temblor, y alteración en el funcionamiento intelectual en relación a hidrocefalia obstructiva crónica y lesión mesencefálica compatible con glioma tectal. El diagnóstico se realizó con RMN y se llevó a cabo tratamiento con ventriculostomía endoscópica, con buena evolución clínica.

Es fundamental tener presente la posibilidad de una hidrocefalia y un tumor mesencefálico subyacente ante todo paciente pediátrico con síntomas de torpeza motriz, sobre todo si asocia síntomas de bajo rendimiento cognitivo.

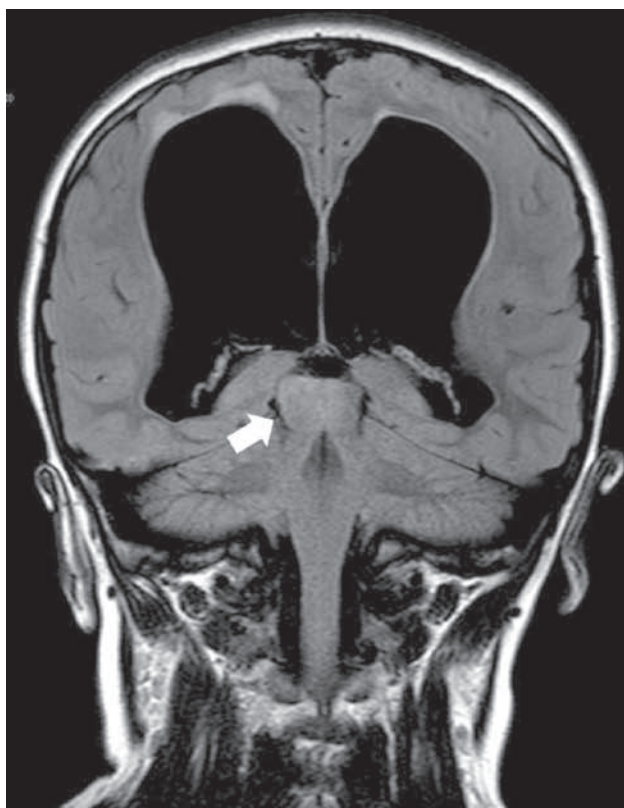
## CASO CLÍNICO

Varón de 10 años que acude a consultas de Neuropediatría por torpeza motriz y temblor. La gestación había sido controlada y sin incidencias, con un parto a término eutócico, no precisando reanimación. El desarrollo psicomotor fue referido como normal. No había presentado crisis comiciales. No tenía otros antecedentes de interés. No existían antecedentes en la familia de patología del sistema nervioso central (SNC) o retraso psicomotor en la familia ni consanguinidad. En la anamnesis refería la familia dificultades en la motricidad fina y gruesa, con caídas frecuentes, siendo independiente para las actividades básicas de la vida diaria, pero torpe para los deportes respecto a los otros compañeros. No presentaba orinas oscuras. Tenía dificultades en la coordinación y lectura y problemas en la comprensión de las matemáticas, habiendo repetido 2º de primaria. Recibía refuerzo psicopedagógico en su centro escolar. La socialización era normal.

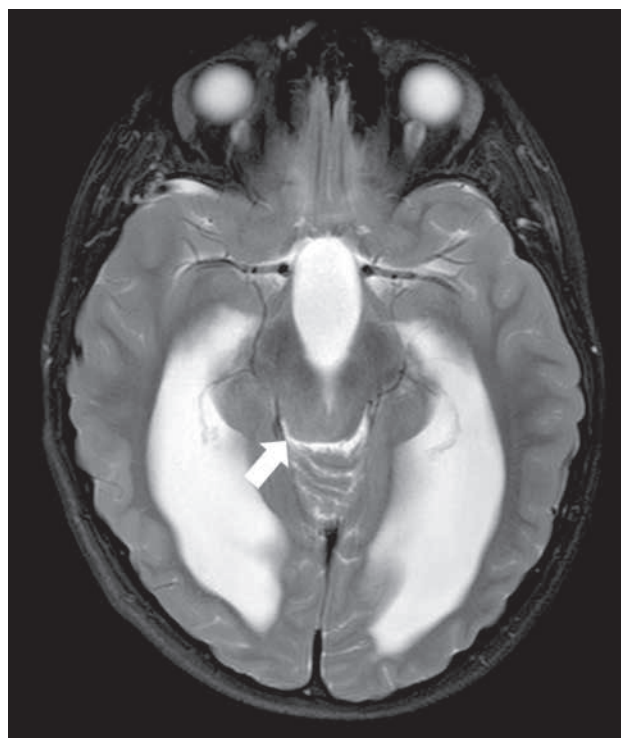
En la exploración física tenía un peso de 52,1 kilogramos y una tensión arterial de 108/67. El fenotipo era normal. No presentaba estigmas cutáneos. La exploración sistémica no tenía alteraciones y en la exploración neurológica los pares craneales eran normales, campimetría normal, no nistagmus, habla normal, no escándida. El tono muscular era normal, con reflejos osteotendinosos presentes y simétricos. No presentaba clonus, tenía pies valgus. El reflejo cutáneo plantar era flexor bilateral. Se observaba un temblor cinético, intencional, más marcado izquierdo y postural sin dismetrías. No tenía signos extrapiramidales. Signo de Romberg negativo. Marcha con genu valgus. Dificultades en la marcha en tándem. Marcha de puntillas y talones conservada, no marcha en estepaje.

Se solicitó analítica, incluyendo estudio metabólico e inmunológico y CPK y RMN cerebral con espectroscopia. Todo el estudio analítico fue normal. En la RMN se objetivó una dilatación del sistema ventricular supratentorial (ventrículos laterales y III ventrículo), con una disminución del calibre del tercio medio del acueducto de Silvio, condicionado por una lesión localizada en el segmento posterior y medial del hemimesencéfalo derecho, de bordes mal definidos, que no captaba contraste, con un diámetro de aproximadamente 1,4 centímetros.

Se diagnosticó de hidrocefalia supratentorial obstructiva condicionada por una lesión mesencefálica que obliteraba el acueducto de Silvio y que en principio era compatible con glioma de bajo grado. Se derivó a consultas de neuroradiología, realizándose ventriculostomía endoscópica, con buena evolución clínica (disminución del temblor y mejora



**Figura 1.** RM coronal T1. Lesión focal mesencefálica derecha (flecha blanca) de márgenes mal definidos que condiciona estenosis del tercio medio del acueducto de Silvio e hidrocefalia supratentorial obstructiva crónica y edema periventricular transependimario secundarios.



**Figura 2.** RM axial T2. RM ponderada en T2 que muestra lesión focal de márgenes mal definidos localizada en el segmento posterior y medial del hemimesencéfalo derecho y tubérculo cuadrigémimo (flecha blanca).

en la torpeza y coordinación motriz), aunque en el momento actual mantiene dificultades cognitivas.

## DISCUSIÓN

Los tumores del tronco encefálico constituyen el 10-25% de los tumores cerebrales pediátricos<sup>(1,2)</sup>. Los gliomas focales del mesencéfalo constituyen entre el 9-10% del total de tumores de tronco infantiles<sup>(2)</sup>. Los tumores de la región tectal constituyen un subgrupo distinto de tumores del tronco encefálico con un curso clínico indolente<sup>(1,6)</sup>. El tectum (techo) está localizado en la porción dorsal del mesencéfalo. La edad media en la que los niños con gliomas tectales presentan síntomas es de 6 a 14 años<sup>(7)</sup>.

Los astrocitomas grado I o grado II (*World Health Organization* grado I o II) son las lesiones más comunes encontradas en el tectum<sup>(3)</sup>. Los niños típicamente se presentan con síntomas clínicos de aumento de la presión intracraneal en

relación a hidrocefalia obstructiva cuando el tumor obstruye el acueducto de Silvio<sup>(1,6,8)</sup>. Entre los síntomas de hidrocefalia de larga duración y gliomas tectales se encuentran el progresivo deterioro del rendimiento escolar, los episodios de cefalea intermitente, cambios en el comportamiento, fallo de medro, alteraciones visuales, síntomas piramidales, ataxia, nistagmus, síndrome de Parinaud, parálisis del sexto par craneal, temblor, movimientos céfalicos, macropsia, diplopía y problemas cognitivos<sup>(1,4,5,7-10)</sup>. Entre estos últimos destacan déficits de memoria, disminución del rendimiento escolar, cambios de personalidad, y disfasia<sup>(1)</sup>.

Nuestro paciente presentaba ataxia y temblor intencional, así como disminución del rendimiento escolar. La mayoría de estos síntomas se resuelven después de disminuir la presión de líquido cefalorraquídeo. La RMN es la prueba diagnóstica de elección<sup>(7)</sup>. En la RMN el glioma se presenta con una señal hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 en la placa tectal, el realce tras la administración de contraste intravenoso se presenta en una pequeña minoría de tumores<sup>(2,3)</sup>. Estas características en la RMN son bastante específicas y raramente es necesario el estudio anatomopatológico del tumor<sup>(1)</sup>.

El tratamiento de elección de los gliomas tectales es el de la hidrocefalia por medio de ventriculostomía endoscópica, obteniendo una biopsia durante el procedimiento cuando sea posible<sup>(2,3,6,7,11)</sup> sin tratamiento específico del tumor. Posteriormente el tumor debería ser seguido clínicamente y con RMN realizadas de forma seriada. La biopsia está justificada en los casos de progresión tumoral<sup>(7)</sup>.

Aunque la derivación ventrículo-peritoneal es eficaz tratando la hidrocefalia, está asociada a una tasa mayor de complicaciones a largo plazo<sup>(5)</sup>. Hay grupos de trabajo que reservan la derivación para pacientes en los que ha fallado la ventriculostomía<sup>(5)</sup>. Su prolongada evolución natural hace poner en duda a varios autores la necesidad de medidas quirúrgicas u oncológicas adicionales<sup>(2)</sup>. Además, queda por demostrar que la cirugía agresiva modifique la historia natural de los gliomas tectales<sup>(2)</sup>. El tratamiento quirúrgico del tumor o la radioterapia adyuvante quedan reservados para pacientes con enfermedad progresiva o recurrente<sup>(1)</sup>.

Tras el tratamiento se han observado déficits cognitivos, incluyendo déficit de atención, trastornos del aprendizaje y la memoria<sup>(1)</sup>. Nuestro paciente, en el momento actual presenta aún un rendimiento escolar inferior a su edad y está requiriendo adaptación curricular, aun cuando sus otros síntomas han mejorado.

La mayoría de los pacientes permanecen clínica y radiológicamente estables durante largos períodos (hasta diez años) después del tratamiento de la hidrocefalia<sup>(11)</sup>. La progresión radiológica del tumor ocurre en el 15-25% de los casos<sup>(3)</sup>. Los datos que sugieren una expansión tumoral son cambios radiológicos, crecimiento e invasión de otras estructuras y aparición de síntomas clínicos<sup>(7)</sup>. Se consideran signos de buen pronóstico el tamaño tumoral pequeño, la ausencia de captación de contraste, la localización intrínseca y la ausencia de la extensión tumoral<sup>(6)</sup>.

Como conclusión, y en base a nuestro paciente, se debe tener en cuenta el diagnóstico de hidrocefalia de larga evo-

lución y la posibilidad de un tumor del tronco cerebral subyacente ante un niño con ataxia, temblor intencional y disminución del rendimiento intelectual.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Aarsen FK, Arts WF, Van Veelen-Vincent ML, Lequin MH, Catsman-Berrevoets CE. Long-term outcome in children with low grade tectal tumours and obstructive hydrocephalus. *Eur J Paediatr Neurol*. 2014; 18: 469-74.
2. Sousa P, Hinojosa J, Muñoz MJ, Esparza J, Muñoz A. Gliomas del tronco encefálico. *Neurocirugía (Astur)*. 2004; 15: 56-66.
3. Grimm SA, Chamberlain MC. Brainstem glioma: A review. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2013; 13: 346.
4. Yang SH, Kulkarni AV. Successful treatment of tremor by endoscopic third ventriculostomy in an adolescent with obstructive hydrocephalus due to tectal glioma: case report. *Child Nerv Syst*. 2011; 27: 1007-10.
5. Seiler FA, Lew SM. Aqueductal stenosis presenting as isolated tremor: case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 2010; 46:392-395.
6. Daglioglu E, Cataltepe O, Akalan N. Tectal gliomas in children: the implications for natural history and management strategy. *Pediatr Neurosurg*. 2003; 38: 223-31.
7. Stark AM, Fritsch MJ, Claviez A, Dörner L, Mehdorn HM. Management of tectal glioma in childhood. *Pediatr Neurol*. 2005; 33: 33-8.
8. Kirkpatrick M, Engleman H, Minns RA. Symptoms and signs of progressive hydrocephalus. *Arch Dis Child*. 1989; 64: 124-8.
9. Zielinska D, Rajtar-Zembaty A, Starowicz-Filip A. Cognitive disorders in children's hydrocephalus. *Neurol Neurochir Pol*. 2017; 51: 234-9.
10. Halttnerman MV, Vates GE, Riggs G. Teaching neuroimage: tremor in aqueductal stenosis and response to endoscopic third ventriculostomy. *Neurology*. 2007; 68: E29-31.
11. Ramos A, Hilario A, Lagares A, Salvador E, Pérez-Nuñez A, Sepúlveda J. Brainstem gliomas. *Seminars Ultrasound CT MR*. 2013; 34: 104-12.