

Tumor del ángulo pontocerebeloso: a propósito de un caso pediátrico.

Cerebellopontine angle tumor: a pediatric case report.

Luis M. Milla¹, Elmer H. Zapata², Sandra M. Aedo³, Judith R. Vila¹, Iván O. Espinoza⁴, Carla León⁵, Daniel Guillén-Pinto⁶.

RESUMEN

Se reporta el caso de una niña de 6 años de edad que se presentó con tres meses de enfermedad caracterizada por vómitos recurrentes, cefalea frontal progresiva y vértigo intenso al adoptar el decúbito. El examen clínico demostró hemiparesia derecha, paresia del VI y del VII nervio craneal derecho y paresia del VII nervio craneal izquierdo. La Resonancia Magnética evidenció un tumor ocupando el ángulo pontocerebeloso izquierdo originándose en el IV ventrículo.

PALABRAS CLAVE: Ángulo pontocerebeloso, tumor embrionario, tumor cerebral, nervios craneales, niños.

SUMMARY

We report the case of a 6 year old girl who presented at our institution with a 3 months disease history characterized by recurrent vomiting, frontal headache and severe vertigo when adopting decubitus. The initial clinical examination showed right hemiparesis, paresis of the VI and VII right cranial nerves and paresis of the VII left cranial nerve. The MRI showed a tumor occupying the left cerebellopontine angle dependent of the fourth ventricle.

KEY WORDS: Cerebellopontine angle, embryonal tumor, cerebral tumor, cranial nerves, children.

Presentación del caso

Paciente mujer de 6 años de edad sin antecedentes de importancia que acudió al Servicio de emergencia del Hospital Nacional Cayetano Heredia (HNCH) con

un tiempo de enfermedad de tres meses. El cuadro clínico se inició con vómitos alimentarios, 4-6 veces al día, por lo que la madre le administró trimetropin-sulfametoxazol, domperidona y pargoverina por 3 días, sin observar mejoría. A los 7 días, por persistencia

¹ Médico Pediatra. Residente de Neurología Pediátrica de la Universidad Peruana Cayetano Heredia. Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima, Perú.

² Médico Residente de Pediatría de la Universidad Peruana Cayetano Heredia. Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima, Perú.

³ Médico Pediatra. Departamento de Emergencias y Cuidados Críticos. Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima, Perú.

⁴ Médico Neuropediatra. Profesor Auxiliar de la Facultad de Medicina Alberto Hurtado de la Universidad Peruana Cayetano Heredia. Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima, Perú.

⁵ Médico Neuropediatra. Unidad de Neurología pediátrica. Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima, Perú.

⁶ Médico Neuropediatra. Profesor Principal de la Facultad de Medicina Alberto Hurtado de la Universidad Peruana Cayetano Heredia. Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima, Perú.

de los vómitos, fue hospitalizada en otra institución con el diagnóstico de *Síndrome emético* recibiendo dimenhidrinato endovenoso y esomeprazol, saliendo de alta con mejoría parcial de los síntomas.

Durante la tercera semana de la enfermedad además de los vómitos se agrega cefalea frontal de moderada intensidad que en el transcurso de los días se fue haciendo más intensa e interrumpía el sueño. A la cuarta semana, por persistencia de los vómitos y la cefalea acudió a otro centro hospitalario, donde le realizaron una endoscopia digestiva. Entre la quinta y sexta semana de enfermedad permanece con los mismos síntomas. Al finalizar la sexta semana de enfermedad y con el resultado de patología fue diagnosticada de "gastritis crónica por *Helicobacter pylori*" recibiendo tratamiento por 10 días. Tras completar el tratamiento y durante la novena y décima semana de enfermedad la paciente persistió con vómitos alimentarios 1-2 veces al día, cefalea frontal tipo opresiva que la despertaba por las noches y se agregó dolor moderado a nivel cervical izquierdo. La madre le administraba paracetamol con lo que el dolor cedía sólo parcialmente. Al iniciar la décimo primera semana de enfermedad se agrega una sensación de vértigo intenso al adoptar el decúbito supino lo que la obliga a permanecer sentada o semisentada. Cuatro días antes del ingreso la madre nota "asimetría facial"

por lo que decide acudir a la emergencia de nuestra institución.

Los signos vitales al ingreso fueron: frecuencia cardíaca de 108/minuto, frecuencia respiratoria de 22/minuto y una presión arterial de 110/56 mmHg (Percentil 95 y 50 respectivamente). La paciente lucía en mal estado general, con un patrón respiratorio irregular, rigidez de nuca, obnubilada, bradilálica y ejecutaba órdenes simples con lentitud. Presentaba además hemiparesia derecha 4/5, paresia facial periférica derecha de grado 3/6 en la escala de House-Brackmann así como compromiso del VI nervio craneal derecho. La evaluación del II, III, IV, V, IX, X, XI y XII nervios craneales no mostró alteraciones. El fondo de ojo evidenció papiledema. Con estas características clínicas se sospechó una lesión expansiva que comprometía el ángulo pontocerebeloso izquierdo. La resonancia magnética de encéfalo evidenció una formación de contornos lobulados y definidos que captaba el contraste de manera heterogénea, dependiente del techo del cuarto ventrículo y se extendía a través del agujero de Luschka para localizarse en la cisterna cerebelosa inferior ejerciendo efecto de masa sobre el bulbo y la protuberancia (Figuras 1,2 y3). Se inició inmediatamente tratamiento con dexametasona endovenosa a 0,6 mg/kg/día. Ocho horas después, durante la reevaluación de su condición

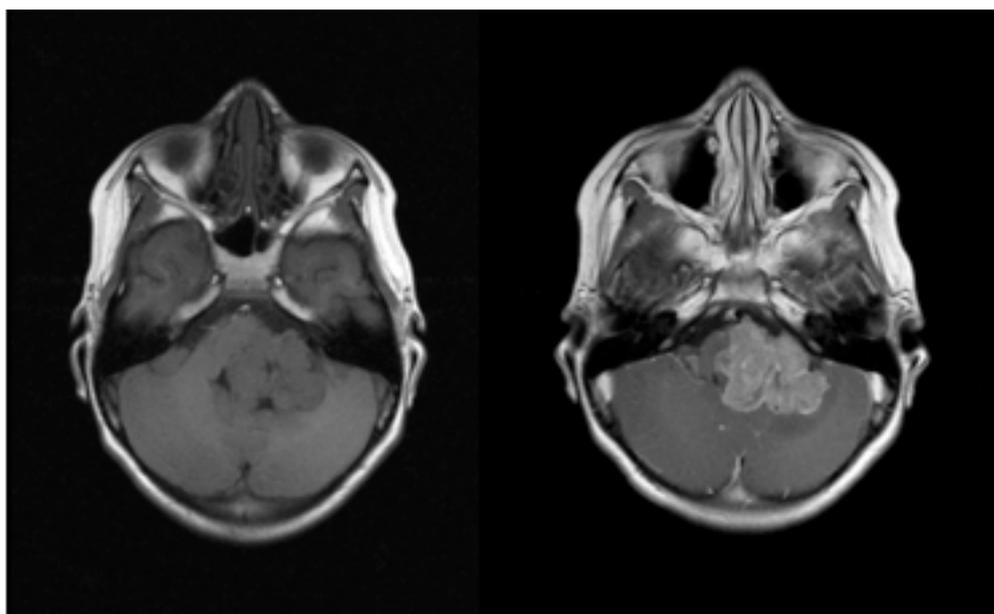


Figura 1. Resonancia Magnética ponderada en T1 A) sin contraste y B) con contraste. Vista axial donde se muestra una tumoración lobulada captadora de contraste ocupando la cisterna cerebelosa inferior izquierda en el ángulo pontocerebeloso, desplazando la protuberancia, el IV ventrículo y el hemisferio cerebeloso del mismo lado.

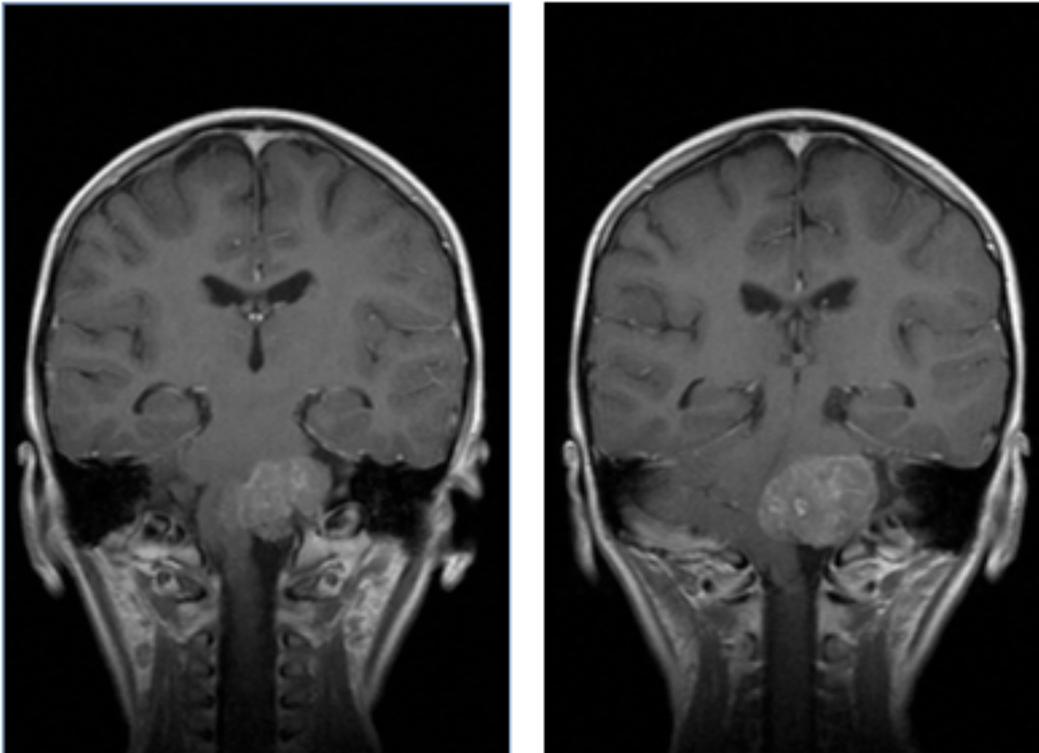


Figura 2. Resonancia magnética ponderada en T1 con contraste. Vista coronal. Se aprecia la lesión tumoral en el ángulo pontocerebeloso izquierdo desplazando el tronco encefálico. Mínima dilatación del tercer ventrículo y los ventrículos laterales.

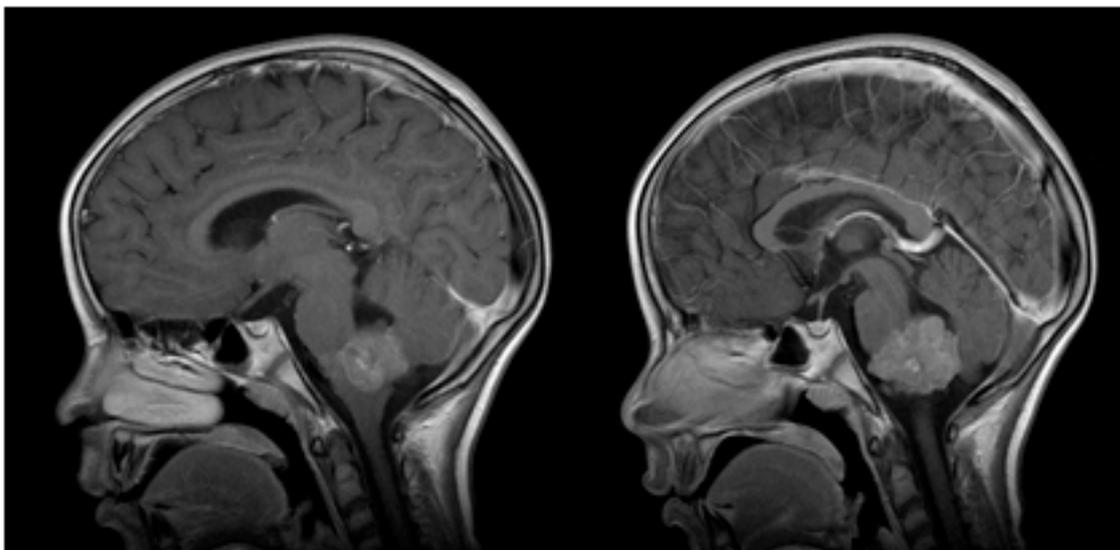


Figura 3. Resonancia magnética ponderada en T1 con contraste. Vista coronal. Tumoración captadora de contraste dependiente del techo del 4to ventrículo extendiéndose por el agujero de Luschka hacia el ángulo pontocerebeloso izquierdo.

neurológica, se observó mejoría en el nivel de conciencia y una disminución tanto de la paresia facial derecha (grado 2/6 en la escala de House-Brackmann) como del compromiso del VI nervio craneal derecho y se hizo evidente una paresia facial periférica del lado izquierdo de grado 2/6. Cuatro días después la paciente fue referida a otro centro hospitalario especializado en el manejo de cáncer siendo operada a los 7 días logrando reseca el 70% de la tumoración. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de una neoplasia maligna de alto grado con características sugerentes de un tumor embrionario a descartar tumor teratoide/rabdoide atípico o un carcinoma de plexo coroideo.

DISCUSIÓN

Los tumores intracraneales constituyen la neoplasia sólida más frecuente en la edad pediátrica y la segunda causa de cáncer, después de la Leucemia, en este grupo etario. El 60%-70% de estos tumores en pediatría son infratentoriales siendo los más frecuentes los astrocitomas, meduloblastomas y ependimomas (1).

La forma de presentación clínica de los tumores intracraneales suele ser inespecífica y dependerá en gran medida de su localización, siendo esta característica junto con la tasa de crecimiento tumoral los factores principalmente asociados al tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico (2).

Los síntomas de los tumores de fosa posterior en la edad pediátrica incluyen irritabilidad, ataxia, inestabilidad a la marcha, vómitos, compromiso progresivo del nivel de conciencia y sobretodo cefalea (el síntoma más frecuente). Los tumores supratentoriales se asocian más frecuentemente a crisis epilépticas, hemiparesia, alteraciones en el campo visual, dificultades en el habla y disturbios cognitivos (2,3).

El caso clínico que presentamos es de interés por tratarse de un tumor localizado en el ángulo pontocerebeloso, una localización neuroanatómica que permite predecir clínicamente la topografía exacta de la lesión debido su relación con las estructuras adyacentes. La cisterna del ángulo pontocerebeloso es un espacio subaracnoideo que contiene nervios craneales y vasos sanguíneos en su interior. Está formado por la unión de la protuberancia, la cara anterior del cerebelo y la porción petrosa del hueso temporal (4). Se extiende caudalmente desde el V nervio craneal hasta el complejo formado por los nervios craneales IX, X y XI. Los tumores del ángulo pontocerebeloso constituyen el 10% de los tumores intracraneales. Los schwannomas (70%-80%), los meningiomas (10%-15%) y los quistes epidermoides (5%) son los tres tumores más frecuentes en esta localización aunque se han descrito, de manera infrecuente, una gran variedad de otros tumores tanto benignos como malignos (4,5) (Tabla 1).

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de las lesiones del Ángulo Pontocerebeloso según la localización anatómica de origen (Adaptado de la referencia 4).

Extraaxiales	Intraaxiales e Intraventriculares	Cráneo	Cisternas
Schwannoma Vestibular	Linfoma	Paraganglioma	Lipoma
Schwannoma Trigeminal	Glioma	Tumores Cordomatosos	Quiste dermoide
Schwannoma del nervio facial	Metástasis	Cordoma	Quiste neuroentérico
Schwannoma de nervios mixtos	Hemangioblastoma	Tumores del saco endolinfático	Quiste epidermoide
Meningioma	Meduloblastoma	Granuloma de colesterol	Quiste aracnoideo
Metástasis	Papiloma		Neurocisticercosis
Melanoma	Ependimoma		
Sarcoidosis	Tumores Neuroepiteliales Disembrioplásticos		
Tuberculosis			
Aneurismas			

Fue Harvey Cushing quien en 1917 delineó el llamado “Síndrome del ángulo pontocerebeloso” al abordar el tema de los tumores del nervio acústico, comprendiendo la historia natural del proceso y proponiendo el abordaje a través de la craneotomía suboccipital bilateral (6). Este síndrome consiste en la pérdida progresiva de la audición ipsilateral, seguida de hiperestesia facial, hidrocefalia y finalmente compresión del tronco cerebral y muerte. Ya que la mayoría de las lesiones en esta localización son schwannomas, especialmente del nervio vestibular, es entendible que los síntomas iniciales tengan que ver con la función de este nervio craneal: acúfenos unilaterales, hipoacusia unilateral progresiva (7) y posteriormente afectación de los nervios craneales próximos: el VII en primer lugar y más tardíamente el IX, X y XI así como un síndrome de hipertensión endocraneana por obstrucción del flujo del líquido cefalorraquídeo (LCR) debido al desplazamiento o compresión del cuarto ventrículo o sus sitios de drenaje (Luschka y Magendie).

En el caso que hemos presentado la paciente acude por primera vez a los servicios médicos con 1 semana de enfermedad con vómitos diarios, seguidos posteriormente por una cefalea intensa y progresiva. Estos 2 síntomas son los más frecuentes como presentación de los tumores intracraneales, sobre todo los de fosa posterior (2). Si bien es cierto tanto los vómitos como el dolor de cabeza son manifestaciones comunes a muchas de las patologías frecuentes en la edad pediátrica, es necesario sospechar que pueden ser manifestación de tumores intracraneales cuando se acompañan de algunos signos de alarma: los vómitos persisten por más de 3 días y no se le encuentra alguna otra explicación, la cefalea es progresiva, intensa o despierta al paciente en la noche, se acompañan de signos neurológicos focales, se acompañan de cambios en la conducta, el humor o la disminución progresiva del nivel de consciencia. Los vómitos como manifestación clínica inicial en nuestra paciente pueden ser explicados por el origen del tumor en el cuarto ventrículo y su extensión a través del agujero de Luschka localizándose cerca del área postrema (centro del vómito) en el límite ínfero-posterior del cuarto ventrículo. La cefalea frontal, moderada en un inicio y posteriormente intensa, persistente y que la despierta en la noche que aparece a las 3 semanas de inicio de los síntomas puede explicarse como manifestación de un síndrome de hipertensión endocraneana como consecuencia de la disminución del flujo de LCR a nivel del cuarto ventrículo o la distorsión del acueducto de Silvio producto del efecto de masa del tumor sobre

el tronco cerebral.

Estos síntomas persisten a lo largo de las siguientes ocho semanas hasta que el vértigo y una parálisis facial motivan una nueva consulta y hacen evidente la necesidad de una neuroimagen. Con relación al tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico, Wilne (2) reporta un promedio de 3,3 meses en la edad pediátrica. El factor principal para la demora en el diagnóstico es la falta de reconocimiento de los médicos acerca de síntomas y signos que indican un origen intracraneal (7), y probablemente la poca pericia, para el no especialista, en realizar el examen neurológico.

Durante la evaluación en emergencia de nuestra paciente el hallazgo clínico de hemiparesia derecha, compromiso del VII nervio craneal derecho, del VI nervio craneal derecho y junto con síntomas que sugerían un síndrome de hipertensión endocraneana progresiva hicieron sospechar rápidamente de una lesión intra o extra-axial que originándose a nivel de la cara lateral izquierda bulbo-protuberancial, estuviera desplazando el tronco encefálico hacia el lado derecho ocasionando una compresión de la vía piramidal izquierda antes de su decusación, que a ese nivel se localiza hacia la parte anterior y lateral del Bulbo en las Pirámides bulbares, y que además estuviera ocasionando la compresión de los nervios craneales contralaterales involucrados (VI-VII y probablemente VIII) por parte del mismo tronco encefálico y una obstrucción al flujo normal del LCR. El vértigo intenso que manifestaba la paciente pudo haber sido por compromiso cerebeloso o compresión del VIII nervio craneal.

El compromiso del nivel de consciencia al ingreso puede ser explicado tanto por la hipertensión endocraneana como por el efecto de compresión de la tumoración sobre el tronco encefálico afectando de esta manera la formación reticular ascendente importante en mantener el estado de vigilia. Este compromiso del nivel de consciencia de la paciente al ingreso hizo difícil aclarar clínicamente el origen anatómico del vértigo (VIII nervio craneal o pedúnculo cerebeloso) así como obtener algún otro signo clínico que aportara datos sobre la localización de la tumoración como el nistagmo de Bruns o nistagmo irregular de Frenzel el cual es una forma particular de nistagmo asimétrico propio de grandes tumores pontocerebelosos que comprimen al tronco cerebral y que consiste en un nistagmo muy amplio y de baja frecuencia con la mirada ipsilateral al tumor y un nistagmo de pequeña

amplitud y alta frecuencia en la mirada contralateral al tumor.

Se reporta con frecuencia en la literatura (8,9) que la rigidez de nuca es un signo presente en los tumores de fosa posterior. Se describe que está presente cuando el tumor comprime el cerebelo, especialmente la amígdala cerebelosa, lo cual se puede apreciar en los cortes sagitales de la RM de nuestra paciente (Figura 3).

El hecho que el diagnóstico final fuera un tumor embrionario vs carcinoma de plexo coroideo y no un schwannoma del nervio vestibular explica porque los síntomas vestibulares aparecieron tardíamente y predominara desde un comienzo la clínica de hipertensión endocraneana. El laboratorio de anatomía patológica pudo determinar que se trataba de una neoplasia maligna de alto grado sugerente de un tumor embrionario a descartar tumor teratoide/rabdoide atípico o un carcinoma de plexo coroideo necesitando de pruebas inmunohistoquímicas y genéticas adicionales para definir el diagnóstico final. Sin embargo por las características del tumor en la neuroimagen y la edad de la paciente nosotros planteamos que el tumor teratoide/rabdoide atípico es el diagnóstico más probable.

Una vez administrado el tratamiento con corticoides, y después de algunas horas, se observó una mejoría en la parálisis facial derecha y en la paresia del VI nervio craneal derecho, probablemente por disminución del edema asociado al tumor, y se hizo evidente un compromiso del VII nervio craneal izquierdo el cual no fue identificado en la evaluación inicial. Era de esperar que hubiera algún tipo de compromiso de nervios craneales ipsilaterales a la tumoración.

Con el reporte de este caso esperamos contribuir con la difusión del reconocimiento de síntomas y signos de sospecha de patología intracraneal así como también llamar la atención acerca de la importancia que tiene el examen clínico neurológico en nuestros pacientes.

Los autores no declaran ningún conflicto de

intereses.

Correspondencia:

Luis Miguel Milla Vera.
Departamento de Pediatría.
Hospital Nacional Cayetano Heredia.
Avenida Honorio Delgado 262. San Martín de Porres.
Lima 31.
Correo electrónico: luis.milla.v@upch.pe

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Nejat F, Khashab M, Rutka J. Initial management of childhood brain tumors: neurosurgical considerations. *J Child Neurol.* 2008;23(10):1136-48.
2. Wilne S, Collier J, Kennedy C, Jenkins A, Grout J, Mackie S, et al. Progression from first symptom to diagnosis in childhood brain tumours. *Eur J Pediatr.* 2012;171(1):87-93.
3. Wilne S, Koller K, Collier J, Kennedy C, Grundy R, Walker D. The diagnosis of brain tumours in children: a guideline to assist healthcare professionals in the assessment of children who may have a brain tumour. *Arch Dis Child.* 2010 ;95(7):534-9.
4. Bonneville F, Savatovsky J, Chiras J. Imaging of cerebellopontine angle lesions: an update. Part 1: enhancing extra-axial lesions. *Eur Radiol.* 2007;17: 2472-2482.
5. Bonneville F, Savatovsky J, Chiras J. Imaging of cerebellopontine angle lesions: an update. Part 2: intra-axial lesions, skullbase lesions that may invade the CPA region, and non-enhancing extra-axial lesions. *Eur Radiol.* 2007; 17: 2908-2920.
6. Machinis TG, Fountas KN, Dimopoulos V, Robinson JS. History of acoustic neurinoma surgery. *Neurosurg Focus.* 2005;18(4): e9.
7. Palma M, Hinojosa R, Vales L. Tumores del ángulo pontocerebeloso de grandes dimensiones. Posibles causas de diagnóstico tardío. *Arch Neurocienc.* 2007; 12 (3): 166-170.
8. Cano I, Enriquez N. Tumores de fosa posterior en pacientes pediátricos y su correlación clínica, radiológica y anatomopatológica. *Anales de Radiología México.* 2010;4:185-205.
9. García-Navarrete E, Sola R. Aspectos clínicos y quirúrgicos de los meningiomas de la base del cráneo. III. Meningiomas de la fosa posterior. *Rev neurol.* 2002; 34(6):584-592.