

Tumores primitivos del tálamo en el niño

Por los Dres.:

OTTO HERNANDEZ-COSSIO,* ESPERANZA BARROSO GARCIA,**
LIONEL VALLES CALAÑA,*** HUMBERTO FOYACA SIBATS,****
LUIS SIMON CANTON*****

Hernández-Cossio, O. et al. *Tumores primitivos del tálamo en el niño*. Rev Cub Ped 49: 2, 1977.

Se señala que los tumores de la región talámica en el niño son infrecuentes, ya que en estas edades predominan los tumores de la fosa posterior o infratentoriales, y de los supratentoriales sólo corresponde a la localización talámica un 1%. En este trabajo se presenta una casuística relativamente amplia, consistente en 7 pacientes a quienes se analiza, y se encuentra como manifestaciones iniciales las propias del síndrome de hipertensión intracraneal, y la presencia de manifestaciones deficitarias motoras focales (5 casos) y crisis epilépticas (4 casos), entre otros síntomas. Se destacan las características radiológicas que permitieron plantear el diagnóstico de localización de estos tumores, donde el estudio angiográfico fue el procedimiento más útil, pues la radiografía simple sólo ayudó a confirmar la hipertensión intracraneal, sin tener ningún valor focalizador. El electroencefalograma fue normal en todos los casos, caracterizándose por la actividad lenta, predominante, en el hemisferio asiento de la lesión ocupativa. En los estudios del líquido cefalorraquídeo se encontró hiperproteinorraquia y Pandy positivo.

El notable predominio, en la situación de los tumores intracraneales en el niño, por la fosa posterior, que para algunos es del 65 al 70% de ellos,¹ y lo menos

frecuente de las localizaciones hemisféricas cerebrales, que en la amplia casuística de Bailey, Buchanan y Bucy² era solamente de un 10%, hace que sea de interés el análisis de las características de un grupo de niños portadores de gliomas de la región talámica, lugar donde sólo se encuentra el 1% de los tumores supratentoriales.^{3,4}

Los tumores de la región talámica, por su situación profunda encefálica, y las dificultades que plantea su tratamiento quirúrgico, han recibido poca atención en la literatura médica.

Su diagnóstico clínico puede realizarse con facilidad, de conocerse los síntomas y signos peculiares de las lesiones que ocupan espacio en el tálamo óptico,⁵ y se confirman con los estudios radioló-

* Especialista de primer grado en neurología. Jefe del servicio de neurología, Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico, Pinar del Río.

** Especialista de primer grado en radiología. Jefe del departamento de neuroradiología, Instituto de Neurología y Neurocirugía, 29 y D, Habana 4.

*** Especialista de primer grado en neurología. Jefe del servicio de neurología Instituto de Neurología y Neurocirugía.

**** Neurólogo. Servicio de neurología, Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico, Pinar del Río.

***** Especialista de primer grado en neurología. Jefe del departamento de electroencefalografía Instituto de Neurología y Neurocirugía.

CUADRO I
TUMORES TALAMICOS
CARACTERISTICAS CLINICAS

Paciente	Edad	Sexo	Duración de la enfermedad	Manifestaciones clínicas
M.C.S.	5 años	F	28 meses	Cefalea, vómito, dolor en miembro sup. izq., diplopía, crisis hipertónicas, hemiparesia izq. con hiperreflexia y Babinski izq., papiledema, parálisis VI par bilateral.
I.C.M.	5 años	M	18 meses	Cefalea, vómitos, convulsiones, hemiparesia izq. con hiperreflexia y Babinski izq., atrofia papilar, nistagmo, parálisis central VII par izq.
E.C.H.	12 años	M	18 meses	Cefalea, vómitos, disminución de la agudeza visual, atrofia óptica bilateral.
A.F.M.	2 años	F	3 meses	Vómitos, convulsiones focales en hemicuerpo izq., temblor generalizado, Babinski bilateral, paresia VII par.
G.E.E.	5 años	F	38 meses	Cefalea, vómitos, convulsiones tónico-clónicas generalizadas, hemiparesia izq., ataxia, temblor intencional, papiledema.
D.V.P.	9 años	M	18 meses	Vómitos, disminución agudeza visual, diplopía, hemiparesia der., con hiperreflexia, movimientos atetósicos hemicuerpo der., atrofia óptica, paresia central VII par der.
J.B.B.	5 años	M	12 meses	Cefalea, vómitos, dolor en miembros inferiores, trastornos mentales, paresia braquiofacial izq., marcha atáxica, papiledema, paresia central VII par izq.

CUADRO II
TUMORES TALAMICOS
SINTOMAS INICIALES

Signos de hipertensión intracraneal	Cefalea	4
	Vómitos	1
Trastorno motor	Deficiencia motora	1
	Tembler	1
Crisis convulsiva		1

gicos contrastados y la ayuda de la electroencefalografía." Este trabajo pretende ser un aporte a la mayor precisión en el diagnóstico de estos procesos.

MATERIAL Y METODO

Comprende 7 niños, estudiados en el Instituto de Neurología y Neurocirugía de La Habana, quienes fueron diagnosticados inequívocamente como tumores talámicos. En 5 de ellos con comprobación necrópsica, y en todo el grupo por los estudios neurorradiológicos e histológicos, correspondiendo al 0,04% de los pacientes hospitalizados en este centro. De ellos, 4 eran masculinos y 3 femeninos; 6 de la raza blanca y 1 de la raza negra; sus edades oscilan entre los 2 y 12 años, con una media de 5,5 años (cuadro I).

Características clínicas

Edad de comienzo de los síntomas. La edad promedio fue de 4,54 años al inicio de los síntomas, oscilando entre los 20 meses y los 10 y medio años.

Duración de los síntomas. Hemos podido ver que el promedio de duración fue de 19 meses, variando entre los 3 meses y los 38 meses.

Sintoma inicial. En 4 de los pacientes la cefalea fue la primera manifestación y se asoció en uno de ellos con vómitos; 1 paciente presentó convulsiones tónico-

clónicas generalizadas; otro, disminución de la fuerza muscular en la mano derecha y, por último, otro presentó de inicio temblor en miembros superiores (cuadro II).

Cuadro clínico. Cefaleas, vómitos y papiledema, fueron las manifestaciones más comunes de la hipertensión intracraneal de que eran portadores estos enfermos (cuadro I); el grupo completo tuvo por lo menos uno de los elementos de esta tríada. La cefalea fue recogida en 5 pacientes, los vómitos se hallaron en los 7, en 5 de ellos relacionados con la cefalea, y el papiledema confirmó la presencia de hipertensión en 3. Otros hallazgos fueron la diplopía, debida a parálisis bilateral del VI par, en 2 pacientes; 4 de ellos presentaron una atrofia óptica secundaria a papiledema.⁷ En 5 de los enfermos se halló debilidad o parálisis de uno o más miembros, siendo en todos de carácter progresivo y espástica, y ocurrió en el brazo o pierna del lado opuesto a la localización del tumor; la alteración motora también se expresó por temblor, cuando las vías cerebelosas o extrapiramidales estaban lesionadas, en 5 pacientes. Trastornos sensitivos consistentes en hipoalgesia sólo fueron hallados en un enfermo; esto se ha debido probablemente a que la edad de los pacientes no permitía aún una buena cooperación en el examen de la sensibilidad. Hubo crisis epilépticas en 4 de ellos, que en uno solo fue focal. Los sin-

tomas cerebelosas consistieron en nistagmo en 1 paciente y ataxia en 3.

Investigaciones radiológicas

La radiología simple de cráneo muchas veces orientó el diagnóstico de hipertensión intracraneal, pero no el de la lesión en particular. Se encontró diastasis de las suturas en 6 de los 7 pacientes, impresiones digitiformes aumentadas y macrocránea en 2, respectivamente, y descalcificación de la silla turca en 1.

Estos tumores durante su crecimiento primero desplazan, y luego deforman los vasos vecinos y el sistema ventricular, y al final pueden comprometer la libre circulación del LCR; por ello permiten la localización de la lesión por las siguientes alteraciones:

En neumoencefalografía y ventriculografías. 1) Desplazamiento lateral del 3er. ventrículo, con posible deformidad en arco, y aún protrusión de la masa en el ventrículo, lo cual determina dilatación de su parte anterior y bloqueo de la cisterna quiasmática; 2) deformidad del suelo del ventrículo lateral que puede elevar y, más tarde, hacer prominencia el tumor en éste, lo que es más evidente en el *carrefour*; 3) el ventrículo lateral puede ser desplazado lateralmente con inclinación del *septum*; 4) si el tumor aumenta puede desplazar hacia afuera el cuerno temporal; 5) es frecuente la suboclusión y aun oclusión completa del agujero de Monro, con aumento mayor del ventrículo lateral opuesto.

En la angiografía carotídea. 1) Signos directos, que se expresan por la presencia de vasos de neoformación, tinción tumoral y tortuosidad o irregularidad de las arterias lenticulo-estriadas y las arterias coroideas posteriores; 2) signos indirectos determinados por desplazamientos, deformidad y dilatación de vasos, como son: *cerebral anterior*, aunque puede permanecer en la línea media, es frecuente que esté desplazada hacia el lado opuesto, y en la vista late-

ral elevada y desenrollada; *cerebral media*, desplazada afuera y a veces elevada; *cerebral posterior*, desplazada adentro; si está desplazada afuera es por extensión del tumor al tallo; si lo está abajo es por hernia temporal; *arterias lenticulo-estriadas*, dilatadas y desplazadas afuera; *coroidea anterior*, dilatada, rectificada, desplazada afuera y rodeando el tumor; si está desplazada abajo es por hernia temporal; *coroidea posterior*, afuera y algo arriba *vena cerebral interna*, desplazada al lado opuesto y arriba, más convexa de lo normal, dependiendo esto del tamaño del tumor y dilatación ventricular *vena tálamo-estriada*, desplazada afuera por el tumor^{9,11,12} y la hidrocefalia; puede estar dilatada siguiendo los ventrículos laterales; *vena basal*, desplazada afuera y atrás; si está desplazada abajo es por extensión al tallo.

Electroencefalografía

A los 7 pacientes les fueron realizados uno o más electroencefalogramas, con resultados anormales en todos. Predominaron los EEG lentos focales o lentos a predominio de un hemisferio en 5 pacientes; coincidiendo siempre el predominio de ondas lentas con la lateralización lesional. En los otros pacientes aparecieron ondas lentas generalizadas, y en uno de ellos el tumor era bitalámico.

Líquido cefalorraquídeo

En los 4 pacientes en quienes se hizo punción lumbar con manometría, se encontró un aumento de la presión del líquido por encima de 200 mm de agua, lo cual confirmó la hipertensión intracraneal, acompañándose de hiperproteino-raquia y Pandy positivo.

Anatomía patológica

Todos los pacientes tuvieron comprobación histológica, en 5 de ellos por necropsia con estudio del crecimiento del tumor y en los 2 restantes por biopsia. Los 7 se correspondieron histológicamente con un glioblastoma multiforme (astrocitoma grado III-IV). Cinco de ellos

estaban localizados en el tálamo derecho, 1 en el izquierdo y 1 bitalámico.

Tratamiento

Consistió en la mayor parte de los casos en el alivio de la hipertensión intracraneal, mediante la combinación de la terapéutica deshidratante y de la colocación de una derivación de tipo ventrículo-cisternal o ventrículo-atrial; y en el empleo subsiguiente de la radioterapia. Con lo cual sólo se ha logrado la supervivencia de 2 de los pacientes, uno con mejoría moderada y otro con recuperación casi completa.

DISCUSION

Como vemos, el cuadro clínico está caracterizado por las manifestaciones propias de la hipertensión intracraneal, y por las derivadas del crecimiento del tumor hacia la cápsula interna, dando alteraciones motoras.¹³ Cuando existen trastornos de la conciencia, son atribuibles, en algunos casos, a la hipertensión intracraneal¹⁴ y, en otros, al crecimiento del tumor hacia el subtálamo y mesencéfalo.¹⁵ Las alteraciones psíquicas y sensitivas corresponden propiamente a la lesión talámica,^{16,17} y ha resultado de interés la alta incidencia, en nuestros pacientes, de manifestaciones epilépticas, punto éste que apoya la teoría centroencefálica; es de señalar que sobre esto no hay resultados uniformes, pues mientras *Smyth* y *Stern*,¹⁸ y *William*¹⁹ no señalan fenómenos epilépticos en sus series, *Cairns*²⁰ los refiere como frecuentes, sobre todo las formas motoras menores.

La radiología es de suma utilidad en esta afección; así en todos los casos en que se realizó, era posible detectar la presencia de una lesión ocupativa profunda del hemisferio, y en 4 de los 7 fue posible hacer con precisión el diagnóstico de tumor talámico. La radiografía simple de cráneo muchas veces orientó al diagnóstico de hipertensión intracraneal, pero no de la lesión en particular, por lo cual no ofrece datos positivos en

el diagnóstico topográfico como los estudios contrastados.²¹ La angiografía carotídea es el estudio más útil en nuestro criterio, siempre que se realice con técnica adecuada y se incluyan ambas fases, arterial y venosa. Aporta más datos, o sea: signos de hidrocefalia, localización de la lesión y posible extensión hemisférica, y aun muchas veces orienta al diagnóstico histológico, así como permite detectar malformación vascular.²² Creemos que mediante una angiografía carotídea con técnica e interpretación adecuadas, pueden obviarse los procedimientos ventriculográficos. Estos suelen indicarse cuando se desea conocer la posible protrusión en el sistema ventricular u oclusión de las vías de circulación del LCR, y se indica del siguiente modo: el neumocencefalograma, si la hipertensión intracraneal y el estado del paciente lo permiten, después del angio carotídeo y haciendo el estudio con presión positiva, pues la visualización del espacio subaracnoideo puede ser útil y permite valorar las alteraciones de defecto u oclusión en el sistema ventricular;²³ el neumocencefalograma, en hipertensiones intensas y cuando el neumocencefalograma no logra llenar los ventrículos, nos ofrece la información del estado del sistema ventricular; el yodoventriculograma, cuando se sospecha oclusión del sistema ventricular por extensión mesocefálica, y en esos casos puede comenzarse por este estudio, sin angiografía carotídea previa.²⁴ La gammagrafía cerebral, aunque nuestra experiencia es mínima, creemos que debe utilizarse por el valor localizador de la lesión que tiene, precediendo al estudio neurorradiológico, el cual ofrece datos más concluyentes, y es posible que, además, oriente en estadios tempranos de la lesión.

El electroencefalograma sirvió como elemento focalizador de la lesión en todos los casos, al igual que en la serie de *Cristian*,²⁵ que comprendía 50 casos. El principal indicador ha sido el predominio de los elementos lentos (delta o theta) que en 5 casos indicaban la localización tumoral en el tálamo del hemis-

ferio correspondiente, y en 1 caso señaló la toma de ambos tálamos, lo cual fue comprobado en el estudio anatomopatológico. Esto ha constituido un elemento valioso en la evolución de los pacientes, ya que ha servido para detectar precozmente la invasión del otro tálamo.⁶ La producción de ondas lentas se atribuye no sólo al mecanismo difuso que desencadena la hipertensión intracraneal, sino a un trastorno más selectivo de la electrogénesis cerebral.

A pesar de que pueden encontrarse en esta región astrocitomas, glioblastomas, oligodendrogliomas, tuberculomas, angiomas,²⁶ etc., nuestros 7 casos histológicamente se correspondieron con glioblastomas multiformes. Esto se explica en parte por el hecho de que los tumores talámicos son mayormente de origen neuroglial, y aunque pueden surgir en cualquier parte del tálamo, es más fre-

cuentemente su aparición en la capa neuróglia subependimal, la cual es más prominente precisamente sobre el tálamo. Esto puede explicar parcialmente la gran incidencia de gliomas primarios en esta región.

El tratamiento quirúrgico de estos tumores mediante el abordaje directo a través de una craneotomía, ha sido para muchos autores poco exitoso,² mientras que *Arseni*²⁷ y otros²⁸ informan un 60% de supervivencia en pacientes a quienes les realizaron extirpación de un tumor talámico. No obstante, la conducta actualmente recomendada es la de aliviar la hipertensión intracraneal mediante una derivación ventriculo-cisternal o ventriculo-atrial, que resuelva la hidrocefalia obstructiva, así como la radioterapia.^{29,30} *Lawrie*³ ha referido que los tratados sólo con radioterapia tienen un mejor pronóstico.

SUMMARY

Hernández-Cossío, O. et al. *Primitive thalamic tumors in the child*. Rev Cub Ped 49: 2, 1977.

Thalamic tumors are unfrequent in the child. Infratentorial or posterior fossa tumors predominate in childhood and only 1% of supratentorial tumors is located in the thalamus. Seven patients who had initial manifestations of intracranial hypertension and also other symptoms as focal motor deficits (5 patients) and epileptic seizures (4 patients) are presented. The angiographic study was the most useful procedure used in the localization of these tumors, and the simple radiograms were only useful in the corroboration of intracranial hypertension. Electroencephalograms were abnormal in all patients; a slow activity, mainly in the disturbed hemisphere, was found. Cerebrospinal fluid studies depicted increased protein levels and positive Pandy's test.

RESUME

Hernández-Cossío, O. et al. *Tumeurs primitives du thalamus chez l'enfant*. Rev Cub Ped 49: 2, 1977.

Les auteurs signalent que les tumeurs de la région thalamique chez l'enfant sont peu fréquentes, car pendant l'enfance prédominent les tumeurs de la fosse postérieure ou sous-tentorielles, et des sus-tentorielles il ne correspond à la localisation thalamique qu'un 1%. Dans ce travail, on présente un rapport de cas assez vaste, comprenant 7 patients analysés, et on trouve comme manifestations initiales les mêmes du syndrome d'hypertension intracrânienne, ainsi que la présence de manifestations déficitaires motrices focales (5 cas) et de crises épileptiques (4 cas), parmi d'autres symptômes. On souligne les caractéristiques radiologiques qui ont permis d'établir le diagnostic de localisation de ces tumeurs, où l'étude angiographique a été le procédé le plus utile, car la radiographie simple n'a aidé que pour confirmer l'hypertension intracrânienne, n'ayant pas de valeur de focalisation. L'électroencéphalogramme a été anormal dans tous les cas, se caractérisant par l'activité lente, prédominante à l'hémisphère siège de la lésion. Lors de l'étude du liquide céphalorachidien, on a trouvé une hyperprotéinorachie et Pandy positif.

РЕЗЮМЕ

Эрнандес-Коссио О., и др. Прimitивные опухоли таламической области у детей. *Rev Cub Ped* 49:2, 1977.

Указивается, что опухоли таламической области у детей — не частое явление, так как в этом возрасте преобладают опухоли задней ямки или опухоли субтенториальной области, а супратенториальные опухоли встречаются при таламической локализации только в 1%. В этой работе представляется довольно широкая казуистика в виде 7 пациентов, которые анализируются и у которых начальным симптомом этого синдрома является повышенное внутричерепное давление и нарушение локальной двигательной функции (5 случаев) и эпилепти-ческие кризы (4 случая) среди других симптомов. Обращается внимание на радиологическую картину, которая дает возможность предположить диагноз с локализацией этих опухолей. Где ангиографическое исследование было более продуктивным, так как простая радиография только помогла подтвердить повышенное внутричерепное давление без локализации процесса. Электроэнцефалограмма была измененной у всех больных и характеризовалась медленной активностью, преимущественно в пораженном полушарии. При исследовании спинномозговой жидкости было обнаружено повышенное количество белков и положительная реакция Панди.

BIBLIOGRAFIA

- Anastasio, J. V. Tumores intracraneales en la infancia. Editorial Paz Montalvo, Madrid, 1960.
- Bailey, P. et al. Intracranial tumors of infancy and childhood. University of Chicago Press, Chicago, 1939.
- McKissock, W.; Paine, K. W. E. Primary tumours of the thalamus. *Brain* 81: 41, 1958.
- Tovi, D. et al. Primary tumors of the region of the thalamus. *J Neurosurg* 18: 730, 1961.
- Dejerine, J.; Roussy, G. Le syndrome thalamique. *Rev Neurol* 12: 521, 1906.
- Hernández-Cossio, O.; Barroso, E. Aspectos clínicos-radiológicos de los tumores del tálamo. Sociedad Cubana de Oncología, Radioterapia y Medicina Nuclear, La Habana, 1973.
- Hernández-Cossio, O. y otros. Atrofia óptica. *Rev Cub Med* 13: 153, 1974.
- Lebedev, A. N. Pneumoencephalographic findings in tumors of the thalamus and striate body nuclei. *Vop Neirokhir* 29: 35, 1965.
- Lawrie, B. W. Radiology of thalamic tumours. *Clin Radiol* 21: 10, 1970.
- Sjögren, S. E. The anterior choroidal artery. *Acta Radiol* 46: 143, 1956.
- Ring, B. A. Variations in the striate and other cerebral veins affecting measurements of the "venous angle". *Acta Radiol* 52: 433, 1959.
- Viale, G. L. et al. The veins of the thalamus in the angiographic diagnosis of thalamic tumours. *Acta Neurochir (Wien)* 26: 25, 1972.
- Cheek, W. R.; Taveras, J. M. Thalamic tumors. *J Neurosurg* 24: 505, 1966.
- Brunette, J. R.; Walsch, F. B. Neurophthalmological aspects of tumours of the third ventricle. *Can Med Assoc J* 98: 1184, 1968.
- Collomb, H. et al. Tumeur bithalamique deux cas anatomo cliniques chez le noir. *Sem Hop Paris* 48: 1795, 1972.
- Cremieux, A. et al. Tumeur thalamique a evolution dementielle rapide. *Ann Med Psychol* 117: 508, 1959.
- Ajuriaquerra, J. et al. Les troubles mentaux au cours de tumeurs de la region mesodien-céphalique. *Encéphale* 43: 406, 1954.
- Smyth, G.; Stern, K. Tumours of the thalamus a clinicopathological study. *Brain* 61: 339, 1938.
- Williams, D. The thalamus and epilepsy. *Brain* 88: 539, 1965.
- Cairns, H. Disturbances of consciousness with lesions of the brainstem and diencephalon. *Brain* 75: 109, 1952.
- Karaguiov, L.; Junco, V. La radiografía de cráneo en los tumores cerebrales. *Rev Cub Cir* 4: 162, 1965.
- Potts, D. G.; Taveras, J. M. Differential diagnosis of space occupying lesions in the re-

gion of the thalamus by cerebral angiography. *Acta Radiol* 1: 373, 1963.

23. *Kharon, N. S.; Chernetsky, V. K.* Some X ray and pathomorphological correlations in tumors of the thalamus opticus and basal ganglia. *Zh Neuropatol Psikhiatr Korsakov* 71: 1312, 1971.
24. *Karaguosov, L.; Negrin, V.* Indicaciones y valor diagnóstico de la yodoventriculografía en los procesos expansivos intracraneales. *Rev Cub Cir* 4: 193, 1965.
25. *Cristian, C. et al.* EEG aspects in tumours of the basal nuclei. *Electroenceph Clin Neurophysiol* 22: 569, 1967.
26. *Ribaric, H.* Arteriovenous malformation in the basal ganglia. Case report. *J Neurosurg* 41: 244, 1974.
27. *Arseni, C.* Tumors of the basal ganglia. Their surgical treatment. *Arch Neurol Psychiat* 80: 18, 1958.
28. *Tolosa, E.* Second Int. Cong. Neurol. Surg. Exc. Med. Int. Cong. Series No. 35, 1962.
29. *Cummins, F. M. et al.* Treatment of gliomas of the third ventricle and pinealomas. *Neurology* 10: 1031, 1960.
30. *Northfield, D. W. C.* The surgery of the central nervous system. Blackwell, Londres, 1973.

Recibido: setiembre 9, 1976.

Aprobado: octubre 22, 1976.