

GLIOMA DE LA VÍA ÓPTICA E HIPOTÁLAMO EN UN NIÑO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Glioma of the optic pathway and hypothalamus in a child: a case report

JOHN VARGAS U.^{1a}, MANUEL LAZÓN A.^{1b}, RAÚL MARTÍNEZ S.^{1a}, FERNANDO PALACIOS S.^{1b}

¹Departamento de Neurocirugía, Servicio de Vascular y Tumores, Hospital Nacional Guillermo Almenara, Lima, Perú.

^aResidente de Neurocirugía, ^bNeurocirujano

RESUMEN

Introducción: Los gliomas del nervio óptico, vía visual y del hipotálamo, se tratan como una sola entidad, siendo consideradas neoplasias benignas en la edad pediátrica, grado I según la OMS. El 25% de ellos están confinados al nervio óptico, el 40-75% involucran al quiasma óptico y el 33-60% son lesiones posteriores. La mayoría no presentan síntomas, pero en caso de presentarse lo más frecuente es la pérdida de la visión. El Gold standard para el diagnóstico es la resonancia magnética (RMN) con contraste. La primera línea de tratamiento es la quimioterapia, siendo la cirugía usada para descompresión del nervio, en el caso que sea necesario.

Caso clínico: Mujer de 4 años, con tiempo de enfermedad de 3 meses caracterizada por cefalea, vómitos y crisis convulsiva. La RMN mostró una tumoración heterogénea, sólido quística, con componente sólido que capta contraste. Se realizó una craneotomía y resección parcial de tumor encontrando a ambos nervios y el quiasma ópticos engrosados. La anatomía patológica fue informada como astrocitoma pilomixoide. La paciente presentó una evolución favorable siendo dada de alta en el día 9 del postoperatorio.

Conclusión: Los gliomas de la vía óptica e hipotálamo son tumores de curso benigno en la infancia, siendo su principal forma de tratamiento la quimioterapia. La cirugía sólo cumple un rol importante en el caso que se requiera hacer una descompresión para preservar la función visual del paciente.

Palabras Clave: Astrocitoma, Quiasma Óptico, Descompresión, Craneotomía, Vías Visuales. (fuente: DeCS Bireme)

ABSTRACT

Introduction: Gliomas of the optic nerve, visual pathway, and hypothalamus are treated as a single entity, being considered benign neoplasms in pediatric age, grade I according to the WHO. 25% of them are confined to the optic nerve, 40-75% involve the optic chiasm, and 33-60% are posterior lesions. Most do not present symptoms, but in the case of presenting, the most frequent is loss of vision. The gold standard for diagnosis is magnetic resonance imaging (MRI) with contrast. The first line of treatment is chemotherapy, with surgery used for nerve decompression, if necessary.

Clinical case: A 4-year-old woman with a 3-month illness characterized by headache, vomiting, and seizures. The MRI showed a heterogeneous, solid cystic tumor with a solid component that captures contrast. A craniotomy and partial tumor resection were performed, finding both nerves and the optic chiasm thickened. Pathology was reported as pilomyxoid astrocytoma. The patient presented a favorable evolution and was discharged on postoperative day 9.

Conclusion: Gliomas of the optic pathway and hypothalamus are tumors with a benign course in childhood, and their main form of treatment is chemotherapy. Surgery only plays an important role if decompression is required to preserve the patient's visual function.

Keywords: Astrocytoma, Optic Chiasm, Decompression, Craniotomy, Visual Pathways. (source: MeSH NLM)

<https://doi.org/10.53668/2022.PJNS41045>

Peru J Neurosurg 2022, 4 (1) : 9-14

Los gliomas del nervio óptico, de la vía visual y del hipotálamo, se tratan como una sola entidad, siendo consideradas neoplasias benignas en la edad pediátrica, donde el manejo médico (no quirúrgico) es lo estándar, mientras que en adultos son de mal pronóstico con baja

sobrevida.^{1, 2, 3, 4} En cuanto a su histología, en la edad pediátrica por lo general son de bajo grado, grado I según la OMS; donde destacan el astrocitoma pilocítico y el astrocitoma pilomixoide ^{1, 2, 5, 6, 7, 8} El 25% de estos tumores está confinado al nervio óptico, el 40-75% compromete el quiasma óptico y el 33-60% son lesiones posteriores.^{9,10, 11,12}

Enviado : 18 de octubre del 2021

Aceptado: 23 de diciembre del 2021

COMO CITAR ESTE ARTICULO: Vargas J, Lazón M, Martínez R, Palacios F. Glioma de la vía óptica e hipotálamo en un niño: A propósito de un caso. *Peru J Neurosurg* 2022; 4(4):9-14. doi: 10.53668/2022.PJNS41045

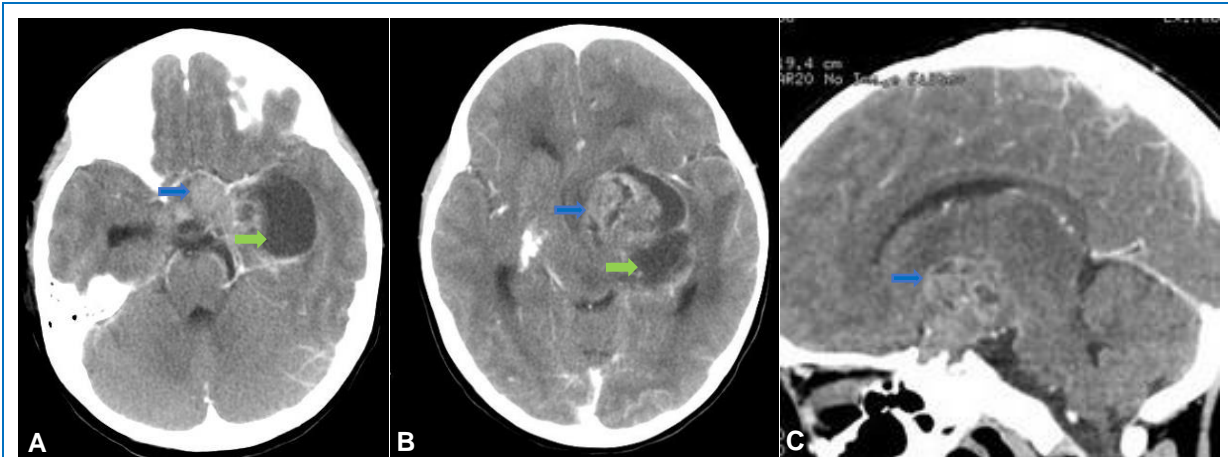


Fig 1. Tomografía cerebral con contraste. (A) Corte axial a nivel de la cisterna supraselar donde se evidencia un proceso expansivo heterogéneo, parte sólida que capta contraste (flecha azul) y parte quística en el lóbulo temporal izquierdo (flecha verde). (B) Corte axial a nivel de los ganglios basales izquierdo, donde se muestra la misma tumoración heterogénea, con una parte sólida captadora medial (flecha azul) y una parte quística lateral (flecha verde). (C) Corte sagital donde se logra evidenciar la parte medial de la tumoración a nivel selar y en la cisterna supraselar, que corresponde a la parte sólida captadora de contraste (flecha azul).

La mayoría de los gliomas del nervio óptico no manifiestan síntomas,^{3, 4} pero si los presentarán, lo más frecuente es la pérdida de la visión, seguido de alteraciones endocrinológicas, disfunción del hipotálamo y a veces hidrocefalia obstructiva.^{5, 6}

Dentro de su plan diagnóstico se encuentra la realización de tomografía de coherencia óptica, tomografía cerebral y de órbitas contrastada, siendo el Gold standard la resonancia magnética cerebral contrastada.^{1, 2, 3, 4, 13, 14}

La primera línea de terapia es la quimioterapia a base de vincristina y carboplatino.^{3, 4} La radioterapia ofrece buenos resultados, pero su tasa de complicaciones muy alta.^{1, 2, 3, 4} La cirugía cumple un rol en cuanto a descomprimir en caso de tumores grandes que generen efecto de masa, además de ayudar en el diagnóstico histológico, pero siempre tratando de conservar la función del paciente.^{5, 6, 7} Es por ello, por lo que se presenta el caso de una niña con esta patología, con buena evolución posquirúrgica.

CASO CLÍNICO

Historia y examen: Paciente mujer de 4 años, procedente de Lima, nacida por parto cesárea por incompatibilidad cefalopélvica, con antecedente médico de estrabismo divergente hace 2 años en tratamiento con lentes correctores, sin antecedentes quirúrgicos. Paciente presentó 3 meses antes del ingreso, cefalea y vómitos que calmaban con sintomáticos, y 1 mes antes disminución de fuerza en brazo derecho. Ingresó a emergencia por crisis convulsiva motora en miembro superior derecho con generalización secundaria de 5 minutos de duración, con post-ictal de 10 minutos. Al examen se encontró a paciente despierta, escala de Glasgow 14 puntos, con desorientación temporal y espacial, hemiparesia derecha (miembro superior 3/5, miembro inferior 4/5), nistagmus horizontal, disartria, amaurosis izquierda y hemianopsia temporal derecha, resto de pares craneales conservados.

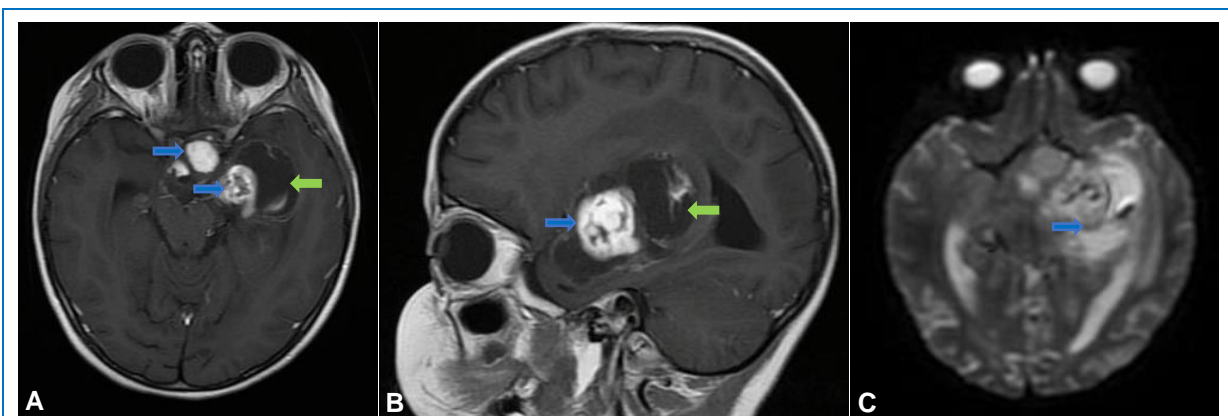


Fig 2. Resonancia magnética cerebral con contraste. (A) Secuencia T1 con contraste en vista axial, donde se evidencia proceso expansivo selar y supraselar, heterogéneo, parte medial sólida captadora (flechas azules) y parte quística lateral (flecha verde). (B) Secuencia T1 contrastada en vista sagital, donde se evidencia tumoración que ocupa todo el lóbulo temporal izquierdo, heterogéneo, parte sólida captadora de contraste medial (flecha azul) y parte quística lateral (flecha verde). (C) Secuencia difusión en vista axial, donde se puede evidenciar tumoración heterogénea que restringe (flecha azul).

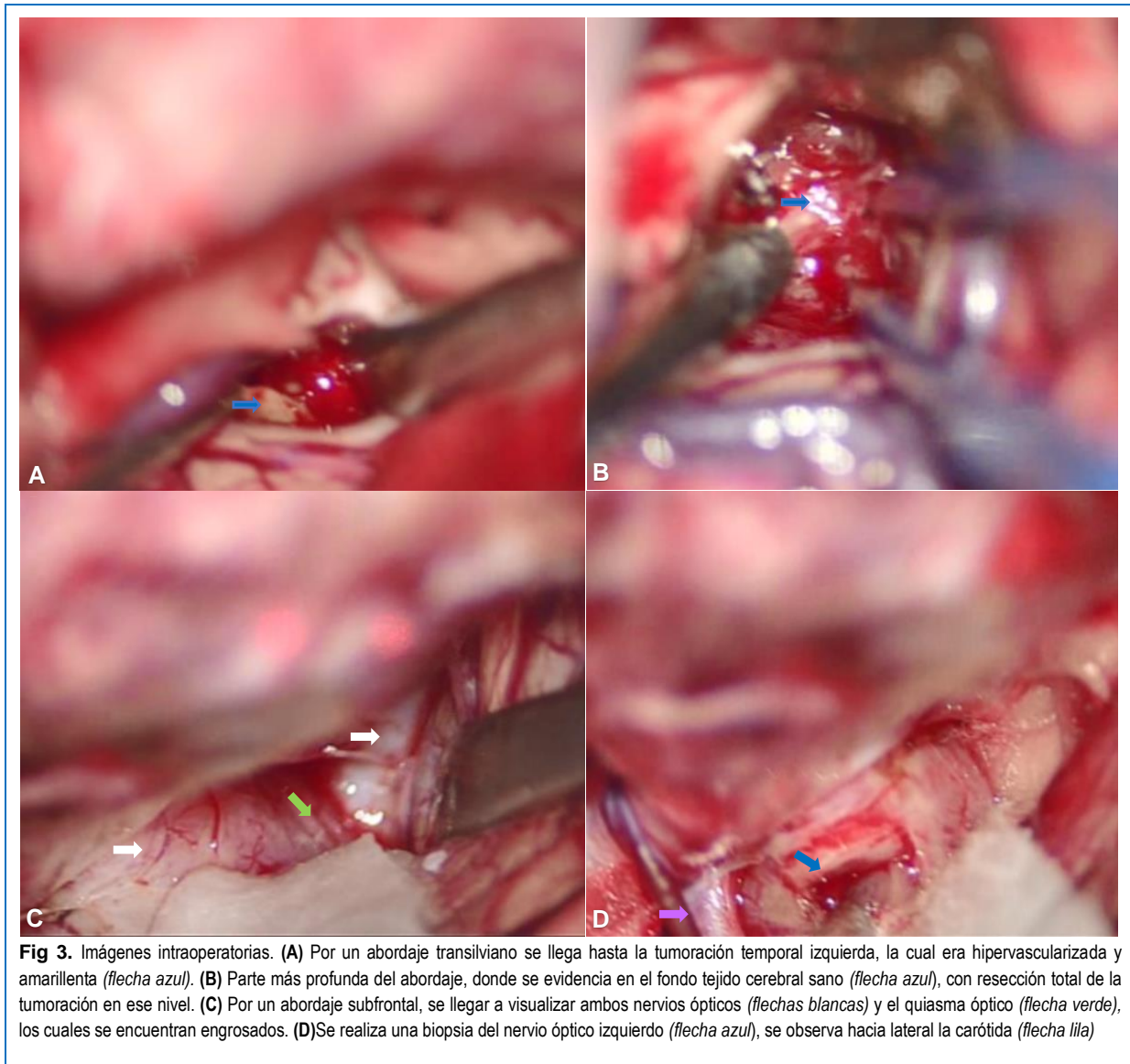


Fig 3. Imágenes intraoperatorias. (A) Por un abordaje transilviano se llega hasta la tumoración temporal izquierda, la cual era hipervascularizada y amarillenta (flecha azul). (B) Parte más profunda del abordaje, donde se evidencia en el fondo tejido cerebral sano (flecha azul), con resección total de la tumoración en ese nivel. (C) Por un abordaje subfrontal, se llega a visualizar ambos nervios ópticos (flechas blancas) y el quiasma óptico (flecha verde), los cuales se encuentran engrosados. (D) Se realiza una biopsia del nervio óptico izquierdo (flecha azul), se observa hacia lateral la carótida (flecha lila)

Se realizó una tomografía cerebral (TAC) con contraste, donde se evidenció un proceso expansivo selar, supraselar y del lóbulo temporal izquierdo, de densidad heterogénea, la parte sólida capta contraste y se observan calcificaciones en dirección al tálamo derecho, con edema perilesional moderado (Fig 1). Una RMN cerebral con contraste, mostró una tumoración heterogénea, sólida quística, cuya región sólida capta ávidamente contraste, de 5.33 x 4.42 x 7.27cm (APxTxCC), que restringe en difusión, con edema perilesional (Fig 2). El eje hormonal se encontraba dentro de los límites normales. Se decidió la resección quirúrgica de la tumoración.

Tratamiento quirúrgico: Se realizó una craneotomía frontotemporal izquierda con abordaje transilviano el cual permitió exponer y apreciar una tumoración temporal hipervascularizada, blanda, con componente quístico. La tumoración es resecada en su totalidad, haciendo debulking en primera instancia y después liberando sus bordes. Luego se realiza un abordaje subfrontal donde se llega a evidenciar el nervio óptico izquierdo que se encontraba engrosado, al igual que el quiasma y el nervio óptico contralateral, por lo

que se procede a tomar una biopsia del nervio óptico izquierdo. (Fig 3)

La anatomía patológica reveló que se trataba de un astrocitoma pilomixóide, vimentina (+), S100 (+), CD56 (+), sinaptofisina (+), GFAP (+), neurofilamento (-), EMA (-), Ki67 (+) 4%. Se confirmó el diagnóstico de glioma del nervio óptico, clasificándolo como un tipo “Dodge C” debido a que su extensión era más allá de los nervios ópticos y del quiasma, involucrando inclusive el lóbulo temporal izquierdo. Se le realiza una TAC cerebral con contraste, la cual evidenció resección amplia de la tumoración temporal izquierda, quedando tumor residual en la parte selar y supraselar, llegando a un grado de resección del 62%, con escaso sangrado en lecho quirúrgico. (Fig 4)

Evolución clínica: La paciente fue transferida a UCI, debido al sangrado intraoperatorio importante, fue compensada en los primeros días y extubada en el día 4 postoperatorio, donde se le encontró con afasia no fluente, hemiparesia derecha moderada (3/5). En postoperatorio 6

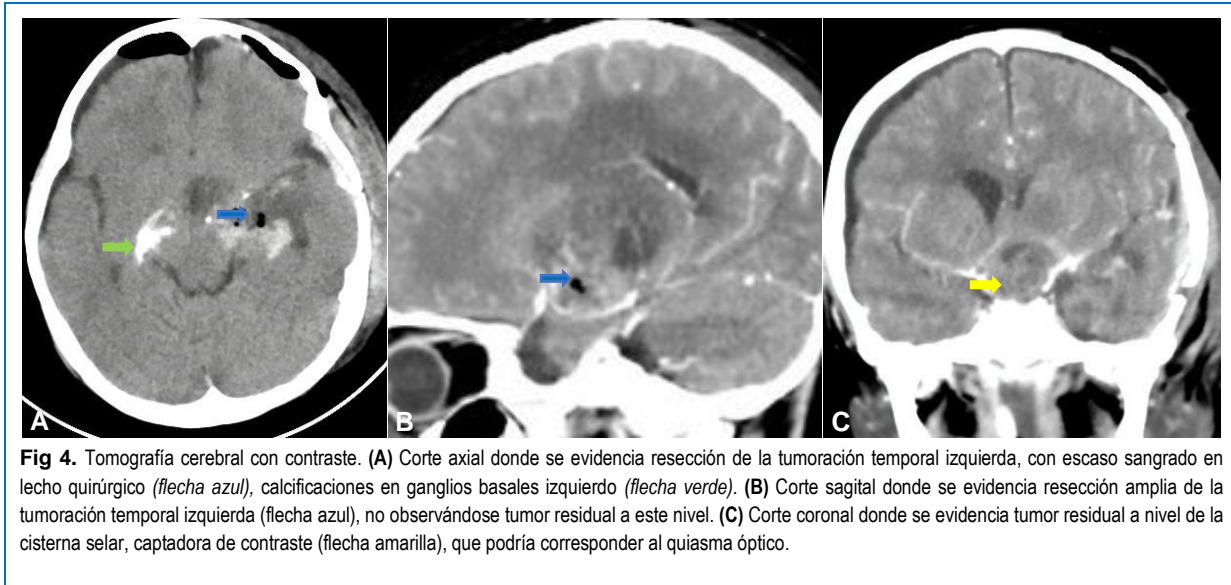


Fig 4. Tomografía cerebral con contraste. (A) Corte axial donde se evidencia resección de la tumoración temporal izquierda, con escaso sangrado en lecho quirúrgico (flecha azul), calcificaciones en ganglios basales izquierdo (flecha verde). (B) Corte sagital donde se evidencia resección amplia de la tumoración temporal izquierda (flecha azul), no observándose tumor residual a este nivel. (C) Corte coronal donde se evidencia tumor residual a nivel de la cisterna selar, captadora de contraste (flecha amarilla), que podría corresponder al quiasma óptico.

se encontraba con mejoría clínica, encontrándose en escala de Glasgow de 15 puntos, amaurosis izquierda, hemianopsia temporal derecha, hemiparesia derecha Daniels 4+/5, sin alteración del lenguaje. Se continuó tratamiento con corticoides, con descenso gradual hasta su suspensión definitiva. Fue dada de alta en el día 9 postoperatorio, con transferencia al servicio de oncología para continuar su tratamiento complementario.

DISCUSIÓN

Los gliomas del nervio óptico, de la vía visual e hipotálamo ocurren en 2 formas distintas. En la población pediátrica estas neoplasias son benignas, y por lo general el manejo médico es el tratamiento estándar. Los gliomas del nervio óptico en adultos tienen por su parte muy mal pronóstico, son rápidamente progresivos y la tasa de supervivencia es baja.^{1, 2, 3, 4, 5}

Este tipo de tumores pueden nacer del nervio óptico intraorbitario, nervio óptico intracanalicular, nervio óptico intracanalicular, quiasma óptico, tracto óptico, cuerpo geniculado lateral o hipotálamo, pudiendo originarse adyacentes a la vía visual o el hipotálamo.^{5, 6, 7, 8} El 25% de estos tumores están confinados al nervio óptico, mientras que el 40-75% envuelven el quiasma óptico, por último, el 33-60% son considerados lesiones posteriores que pueden envolver el hipotálamo y el tercer ventrículo.^{9, 10, 11, 12}

Dodge et Al. clasificó los gliomas del nervio óptico en 3 categorías, siendo el tipo A la limitada al nervio óptico, el tipo B la que envuelve el quiasma óptico con o sin extensión al nervio óptico, el tipo C que envuelve el hipotálamo u otras estructuras.^{5, 6, 7, 8}

En la población pediátrica representan del 2 al 5% de las neoplasias del sistema nervioso central, siendo el 1% de todos los tumores intracraneales y el 7% de todos los gliomas. El 70% de los gliomas son detectados en la primera década de la vida y el 90% se identifica dentro de las 2 primeras décadas de la vida.^{1, 2, 3, 4} Es el tumor más común de la vía visual anterior.^{13, 14, 15, 16}

Estos tumores pueden estar asociados a neurofibromatosis tipo 1 o pueden ser esporádicos. Cuando se asocia a neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) por lo general se detecta en pacientes más jóvenes, con una media de 4.5 años, pudiendo ser unilateral o bilateral, llegando hasta una incidencia del 35%. El 50% de los tumores en NF-1 presenta disminución de la agudeza visual, mientras que los casos esporádicos tienen una disminución de agudeza visual en el 66 a 74%.^(1,2,3,4)

Histológicamente los gliomas del nervio óptico pediátrico son generalmente de bajo grado, pero los marcadores de proliferación demuestran que los casos esporádicos son más agresivos.^{1, 2} La mayoría son astrocitomas pilocíticos (OMS grado I) y el resto son astrocitomas pilomixoides (OMS grado II), aunque la clasificación de la OMS del 2016 los considera a ambos como grado I, y se ha descrito un tercer tipo llamado transicional entre el astrocitoma pilocítico y el astrocitoma pilomixóide.^{5, 6, 7, 8}

La mayoría de los gliomas del nervio óptico son asintomáticos, y son detectados durante una evaluación de rutina o incidentalmente en una imagen realizada por otras causas. Su curso es variable, pero la pérdida de visión es la determinante para indicar que requiere tratamiento.^{3, 4} Pero las manifestaciones iniciales pueden ser alteraciones visuales, endocrinopatías, disfunción hipotalámica (síndrome diencefálico) y algunas veces hidrocefalia.^{5, 6}

Debido a que es difícil que un niño refiera que tiene disminución de la agudeza visual, se incluye dentro del plan diagnóstico una tomografía de coherencia óptica (OCT), donde se puede ver pérdida de las fibras nerviosas retinales directamente asociado con la disminución de la agudeza visual y el crecimiento del tumor.^{1, 2, 3}

En la tomografía cerebral y de órbitas por lo general los gliomas son isodensos, fusiformes, con crecimiento del nervio óptico, raramente aparecen como una masa que depende del nervio óptico, pero pueden presentar calcificaciones y remodelación ósea, particularmente agrandamiento del canal óptico.^{13, 14, 15, 16}

La resonancia cerebral y de órbitas con contraste es el método diagnóstico preferido, pues en ella, estos tumores se

ven tubulares o fusiformes, isointensos en T1 e isointensos o hiperintensos en T2.^{2, 3, 4} El T2 FLAIR ayuda a distinguir la extensión de la invasión del glioma y las estructuras adyacentes involucradas. La captación de contraste está asociado a mayor agresividad.^{13, 14, 15, 16}

Los factores de pobre pronóstico son la edad temprana del diagnóstico, tumores esporádicos y la palidez del nervio óptico. Según el estudio de imágenes, la mayor captación de contraste y la extensión del tumor más allá del quiasma indican que tienen un comportamiento más agresivo.^{1, 2}

La primera línea de terapia es la quimioterapia, que consiste en una combinación de vincristina y carboplatino, con una tasa libre de enfermedad a los 3 años del 77%, y a los 5 años del 69%. Otro esquema es la combinación de tioguanina, procarbazona, lomustina y vincristina (TPCV), pero la lomustina y la procarbazona tienen riesgo de leucemia, y en paciente con NF-1 tiene además mayor riesgo de malignidad, pero puede usarse este esquema en los casos esporádicos. En casos refractarios, la monoterapia con temozolamida, vinblastina y vinorelbina ha demostrado algo de éxito.^{3, 4}

Dentro de las terapias moleculares, se encuentra el bevacizumab, ya que se estos tumores son altamente vascularizados, y esto se debe a una sobreexpresión del factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF), y esta droga es un anticuerpo monoclonal anti-VEGF. Se ha visto que tienen una mejoría rápida de los síntomas visuales en el 86% de casos refractarios. Si se combina con irinotecan logra una tasa libre de progresión a los 2 años de 47.8%.^(17, 18, 19, 20)

La radioterapia tiene una tasa libre de progresión a los 10 años del 90-100%, pero trae muchas complicaciones, como desórdenes del neurodesarrollo, visuales, endocrinológicos, neurovasculares y oncológicos. Por ello se reserva en pacientes mayores.^{1, 2, 3, 4}

La cirugía, también tiene su rol, basado en disminuir el efecto de masa, así se evita la proptosis desfigurante; además de también proporcionar tejido para poder llegar al diagnóstico.^{1, 2, 3} Pero por lo general se reserva para cuando un tumor sigue creciendo a pesar de la quimioterapia, o en el caso que se quiera descomprimir, por un tumor muy grande sobre todo los que generan hidrocefalia, o por tumor que genera déficit visual por compresión o que genere disfunción endocrinológica por compresión. Dependiendo de la localización puede usarse un abordaje interhemisférico transcaloso, interhemisférico translamina terminalis, transcortical, pterional, orbitotomía lateral o transesfenoidal endonasal.^{5, 6, 7}

CONCLUSIÓN

Se concluye que los gliomas de la vía óptica e hipotálamo son tumores de curso benigno en la infancia, que su principal tratamiento es la quimioterapia, y la cirugía sólo cumple un rol en el caso que se requiera hacer descompresión con el objetivo de preservar la función visual del paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wladis EJ, Adamo MA, Weintraub L. Optic nerve gliomas. *J Neurol Surg B Skull Base*. 2021; 82(1): 91-95. doi: 10.1055/s-0040-1722634.
2. Beres SJ, Avery RA. Optic pathway gliomas secondary to neurofibromatosis type 1. *Semin Pediatr Neurol*. 2017; 24(2): 92-99. doi: 10.1016/j.spen.2017.04.006.
3. Avery RA, Cnaan A, Schuman JS. Longitudinal change of circumpapillary retinal nerve fiber layer thickness in children with optic pathway gliomas. *Am J Ophthalmol*. 2015; 160(5): 944-952. doi: 10.1016/j.ajo.2015.07.036.
4. Wan MJ, Ullrich NJ, Manley PE, Kieran MW, Goumnerova LC, et al. Long-term visual outcomes of optic pathway gliomas in pediatric patients without neurofibromatosis type 1. *J Neurooncol*. 2016; 129(1): 173-178. doi: 10.1007/s11060-016-2163-4.
5. Aihara Y, Chiba K, Eguchi S, Amano K, Kawamata T. Pediatric optic pathway/hypothalamic glioma. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2018; 58(1): 1-9. doi: 10.2176/nmc.ra.2017-0081.
6. Thomas RP, Gibbs IC, Xu LW, Recht L. Treatment options for optic pathway gliomas. *Curr Treat Options Neurol*. 2015; 17(2): 333. doi: 10.1007/s11940-014-0333-2.
7. Toledano H, Muhsinoglu O, Luckman J, Goldenberg-Cohen N, Michowiz S. Acquired nystagmus as the initial presenting sign of chiasmal glioma in young children. *Eur J Paediatr Neurol*. 2015; 19(6): 694-700. doi: 10.1016/j.ejpn.2015.06.007.
8. Traber GL, Pangalu A, Neumann M, et al. Malignant optic glioma – the spectrum of disease in a case series. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2015; 253(7): 1187-1194. doi: 10.1007/s00417-015-3045-8.
9. Park ES, Park JB, Ra YS. Pediatric glioma at the optic pathway and thalamus. *J Korean Neurosurg Soc*. 2018; 61(3): 352-362. doi: 10.3340/jkns.2018.0040.
10. Borghei-Razavi H, Shibao S, Shick U. Prechiasmatic transection of the optic nerve in optic nerve glioma: technical description and surgical outcome. *Neurosurg Rev*. 2017; 40(1): 135-141. doi: 10.1007/s10143-016-0747-2.
11. Cao L, Li c, Zhang Y, Gui S. Surgical resection of unilateral thalamic tumors in adults: approaches and outcomes. *BMC Neurol*. 2015; 15: 229. doi: 10.1186/s12883-015-0487-x.
12. Goodden JMC. Optic pathway hypothalamic glioma in Winn HR (ed): *Youmans and Winn Neurological Surgery*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2016. pp. 1660-1667.
13. Rasool N, Odel JG, Kazim M. Optic pathway glioma of childhood. *Curr Opin Ophthalmol*. 2017; 28(3): 289-295. doi: 10.1097/ICU.0000000000000370.
14. Louis DN, Perry A, Reitenberger G, et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol*. 2016; 131(6): 803-820. doi: 10.1007/s00401-016-1545-1.
15. Prada CE, Hufnagel RB, Hummel TR, et al. The use of magnetic resonance imaging screening for optic pathway gliomas in children with neurofibromatosis type 1. *J Pediatr*. 2015; 167(4): 851-856. doi: 10.1016/j.jpeds.2015.07.001.
16. Havidich JE, Beach M, Dierdorf SF, et al. Preterm versus term children: analysis of sedation/anesthesia adverse events and longitudinal risk. *Pediatrics*. 2016; 137(3): e20150463. doi: 10.1542/peds.2015-0463.

17. Farazdaghi MK, Katowitz WR, Avery RA. Current treatment of optic nerve gliomas. *Curr Opin Ophthalmol*. 2019; 30(5): 356-363. doi: 10.1097/ICU.0000000000000587.
18. De Blank PMK, Fisher MJ, Liu GT, et al. Optic pathway gliomas in neurofibromatosis type 1: an update: surveillance, treatment indications, and biomarkers of vision. *J Neuroophthalmol*. 2017; 37 (Supp 1): s23-s32. doi: 10.1097/WNO.0000000000000550.
19. Bouffet E, Jakacki R, Goldman S, et al. Phase II study of weekly vinblastine in recurrent or refractory pediatric low-grade glioma. *J Clin Oncol*. 2012; 30(12): 1358-1363. doi: 10.1200/JCO.2011.34.5843.
20. Cappellano AM, Petrilli AS, Da Silva NS, et al. Single agent vinorelbine in pediatric patients with progressive optic pathway glioma. *J Neurooncol*. 2015; 121(2): 405-412. doi: 10.1007/s11060-014-1652-6.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores reportan que no existe conflicto de interés en lo concerniente a los materiales y métodos usados en este estudio o a los hallazgos específicos del mismo.

Contribución de los autores

Vargas J concibió y diseñó la investigación, recolectó los datos y redactó y aprobó la versión final del artículo. Vargas, Lazón y Martínez analizaron los datos y redactaron las tablas y gráficos. Lazón y Palacios revisaron críticamente el artículo.

Compromiso de los autores

Los autores se responsabilizan por el contenido del artículo y se comprometen a responder adecuadamente las preguntas que pudieran ser necesarias para garantizar la precisión de los datos e integridad de cualquier parte de su investigación.

Correspondencia

John Vargas Urbina. Departamento de Neurocirugía. Hospital Nacional Guillermo Almenara. Av. Grau 800. La Victoria. Lima 13, Perú. Correo electrónico: johnkilin27@hotmail.com