

# Guías clínicas de tumores cerebrales

## (Parte 2)

Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas  
Hospital Guillermo Almenara - ESSALUD

### TUMORES DE LOS NERVIOS CRANEALES Y PERIFERICOS

#### NOMBRE Y CODIGO

#### CÓDIGO CIE-10:

Tumores malignos de los nervios craneales y periféricos C47/3, C72/3  
Tumores benignos de los nervios craneales y periféricos D33/0

#### DEFINICIÓN

1. Definición: Son tumores primarios que se originan en la vaina de los nervios periféricos o craneales, pueden ser malignos o benignos<sup>11</sup>.
2. Etiología: Desconocida.
3. Fisiopatología: A nivel de la fosa posterior producen hipertensión endocraneana por el crecimiento tumoral, produciendo posteriormente desplazamiento de las estructuras de la línea media, con obstrucción del cuarto ventrículo e hidrocefalia asociada en la mayoría de casos.  
A nivel espinal tienen localización intradural-extramedular y producen síndrome compresivo medular o de la cola de caballo, dependiendo de su localización.
4. Epidemiología: Los tumores de los nervios craneales y periféricos representan el 5%-8% de todos los tumores primarios del cerebro.  
No hay factores epidemiológicos conocidos.

#### FACTORES DE RIESGO

1. Medio Ambiente: No existe relación
2. Estilos de Vida: No existe ningún patrón conocido.
3. Factores Hereditarios: Existe relación entre la neurofibromatosis de von Recklinghausen y la mayor incidencia de estos tumores.

#### CUADRO CLINICO

1. Grupos de signos y síntomas relacionados con la patología: De acuerdo a la topografía de la lesión; si es a nivel de la fosa posterior, los pacientes acuden al facultativo por síntomas relacionados con hipertensión endocraneana: cefalea, náuseas-

vómitos o compromiso de la audición, alteración del equilibrio y de la marcha, etc. y en el examen neurológico se encontrará diversos grados de déficit auditivo ipsilateral, incoordinación cerebelosa, marcha atáxica, nistagmo, papiledema, etc. El examen neurológico del paciente adulto a su ingreso se configura en el estadio clínico o escala de Karnofski (de 10 a 100).

Si tiene localización a nivel de la columna, acudirán por adormecimiento o disminución de fuerza en los cuatro miembros o en miembros inferiores, retención urinaria y estreñimiento y en el examen neurológico se encontrará diversos grados de déficit motor y sensitivo<sup>3</sup>.

2. Interacción cronológica y características asociadas: El tiempo de enfermedad será de varios años en las formas benignas y de algunos meses para los tumores de comportamiento maligno. Se debe mencionar que en cuanto a su clasificación, actualmente se mantiene el criterio de la Organización Mundial de la Salud, agrupándolos por su estirpe celular y por su grado de diferenciación<sup>6</sup>. En este **segundo grupo** de los **tumores de los nervios craneales y periféricos** están clasificados los siguientes tumores:

#### CODIGO CIE-10

1. Neurilemoma, neurinoma	M9560/0 (D33.-)
Celular	M9560/0 (D33.-)
Plexiforme	M9560/0 (D33.-)
Melanótico	M9560/0 (D33.-)
2. Neurofibroma	M9540/0 (D33.-)
Plexiforme	M9550/0 (D33.-)
3. Perineurioma	M9571/0 (D33.-)
Perineurioma Intra-neural	M9571/0 (D33.-)
Perineurioma de tejido blando	M9571/0 (D33.-)
4. Tumores malignos de los nervios periféricos	M9540/3 (C47, C72.-)
Epiteliode	M9540/3 (C47, C72.-)
Melanótico	M9540/3 (C47, C72.-)
Melanótico psamomatoso	M9540/3 (C47, C72.-)
Con diferenciación mesenquimal y/o epitelial	M9540/3 (C47, C72.-)



## DIAGNOSTICO

- 1.- Criterios de diagnóstico: Síntomas y signos de HTE, alteración del equilibrio, alteración de la marcha, compromiso de nervios craneales, déficit motor en miembros inferiores o en los cuatro miembros, alteraciones esfinterianas<sup>7</sup>.
- 2.- Diagnóstico Diferencial: A nivel intracraneal deben diferenciarse otras causas de HTE, como tumores metastásicos, parásitos, granulomas tuberculosos, abscesos piógenos o por hongos y a nivel espinal, procesos virales, diseminación leptomeningea o metástasis<sup>8</sup>.

## EXÁMENES AUXILIARES

1. De Patología Clínica: No se conoce ningún estudio que sugiera la presencia de esta neoplasia.
2. De Imágenes: Los más importantes son Resonancia Magnética de cerebro o de columna, dependiendo del caso. Otros exámenes pueden ser de utilidad en forma independiente para cada caso como RX de columna, Gamagrafía Osea<sup>4</sup>.

## MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

1. Medidas Generales: Si tiene topografía en fosa posterior, iniciar tratamiento con corticoides y manitol; también terapia anticonvulsivante si el caso lo amerita; tratamiento analgésico y antiemético si hay dolor o vómitos; evitar maniobras que incrementen la HTE como estreñimiento y tos. El paciente debe ser atendido en un Centro del Alto nivel o transferido a éste de los centros de bajo nivel de complejidad para que sea adecuadamente tratado. Si el tumor tiene localización a nivel espinal y está produciendo síndrome compresivo medular o de la cola de caballo, iniciar corticoterapia en altas dosis y transferirlo a un centro especializado.
2. Terapéutica: En tumores de la fosa posterior y previo análisis de las condiciones neurológicas al ingreso (en adultos, Karnofski mayor e igual de 70) y de la edad del paciente, se planificará primero la realización de una derivación ventrículo-peritoneal si hay hidrocefalia o cuando en cada caso en particular se justifique; luego se realizará resección total, subtotal o parcial del tumor, para descomprimir la cavidad craneana, reducir la hipertensión endocraneana en fosa posterior, obteniendo asimismo material tumoral para el análisis histopatológico. Si el tumor se localiza a nivel intraespinal, se realizará una resección total o parcial, cuando el paciente aún conserve algún grado de función motora en los miembros; en

cambio si existe paraplejía o cuadriplejía completa grado 0/5 de larga instalación, no estaría justificada la operación ya que de antemano se sabe que la función motora-sensitiva-esfinteriana no se va a recuperar. La siguiente forma de tratamiento complementario podría ser con radioterapia para algunos casos con tumor residual y de acuerdo con la patología<sup>2,5,9</sup>.

3. Efectos adversos: Son comunes las complicaciones gástricas como úlcera de stress o hemorragia digestiva alta por el uso prolongado y en altas dosis de corticoides; por lo cual es importante el uso de gastroprotectores. Pueden aparecer efectos colaterales relacionados con la radioterapia, en aquellos pacientes que recibieron esta forma de tratamiento complementario<sup>12</sup>.
4. Signos de alarma: Si se realizó resección de tumor de fosa posterior, lo más conveniente es contar con una TAC cerebral sin contraste en el postoperatorio inmediato para determinar si hay sangrado en lecho operatorio o si existe edema o hidrocéfalo agudo que esté produciendo deterioro de conciencia. Si no fuera posible una TAC en el postoperatorio inmediato, entonces el Médico o la enfermera debe realizar la vigilancia del patrón neurológico según Escala de Glasgow (3 a 15) y con el tamaño y fotorreactividad de las pupilas, cada 15 a 30 minutos, para estar alertas ante la eventualidad de una complicación que pueda ser resuelta con manejo médico o reingresando a sala de operaciones.

En el postoperatorio de tumores espinales, la vigilancia es casi exclusivamente de la evolución del dolor, que en algunos casos puede estar asociado al de tipo neuropático.

5. Criterios de alta: Cuando se ha realizado una operación de un tumor de la fosa posterior, el paciente debe salir de alta en condiciones generales estables y con un patrón neurológico traducido con un Karnofski mayor e igual de 70 (en adultos). Algunos pacientes que han presentado complicaciones en el postoperatorio y permanecen con una hospitalización prolongada, pueden salir de alta con un Karnofski menor de 70 para cuidados generales en su domicilio. En cirugía de tumores de columna, el alta está relacionada con la evolución general satisfactoria del paciente y con la indicación para que continúe con fisioterapia ambulatoria en el INEN o si el caso lo justifica en el Instituto Nacional de Rehabilitación.
6. Pronóstico: En tumores de la fosa posterior, el pronóstico está en función a la edad del paciente, al Karnofski pre y postoperatorio, al tipo de resección quirúrgica, a la histopatología del tumor y al grado histológico. La media de supervivencia está relacionada



directamente con el código de comportamiento del tumor. En tumores de la columna vertebral, el pronóstico de la función motora, sensitiva y esfinteriana, está relacionada con las condiciones de estas funciones en el preoperatorio. Para los tumores catalogados con el **código /3**, la **media de sobrevida** va desde algunos meses, hasta cinco años. Para tumores benignos con **código /0**, la **calidad de vida** está relacionada con el tipo de resección tumoral; cuando se ha realizado resección total el paciente queda curado y en resección subtotal o parcial, siempre se presentará recurrencia tumoral y la reintervención quirúrgica lleva asociada una tasa porcentual más alta de morbi-mortalidad postoperatoria<sup>10</sup>.

## COMPLICACIONES

En tumores de la fosa posterior, se puede presentar sangrado en lecho operatorio, edema refractario, hidrocéfalo agudo entre las complicaciones más frecuentes.

En tumores de columna, las complicaciones del postoperatorio están relacionadas con un incremento del déficit motor-sensitivo-esfinteriano; otras complicaciones son fístula de LCR, meningitis bacteriana, etc.

En tumores de fosa posterior, las complicaciones pueden llevar a hernia de las amígdalas cerebelosas y poner en riesgo la vida del paciente, se presentan en las primeras 24-48 horas de la operación. Una vez presentada la complicación se aplica el tratamiento más adecuado, que puede ser médico o quirúrgico.

## CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRA REFERENCIA

Generalmente el paciente consulta primero a una Posta Médica, a un Centro de Salud, a un Médico particular o a un Hospital General, por uno o más de los siguientes síntomas, cefalea, náuseas, vómitos, disminución de la agudeza auditiva, adormecimiento o disminución de fuerza en miembros inferiores o en los cuatro miembros, entre los síntomas más frecuentes que pueden presentarse. Los médicos le solicitan una TAC de cerebro para tumores de fosa posterior o una RX o RM de columna vertebral para tumores de columna y con el

resultado de un proceso expansivo del sistema nervioso central hacen la **REFERENCIA** a un **Servicio de Neurocirugía de un Hospital General de Alto nivel de Complejidad o a un Instituto de Enfermedades Neoplásicas** para su manejo integral, donde se le solicitará una Resonancia Magnética de cerebro o de columna dependiendo del caso y donde se cuenta con tomógrafos helicoidales, sala de operaciones con todos los equipos necesarios para operar estos tumores, como microscopio quirúrgico con pantalla de video y grabador en DVD, cabezal de Mayfield, bipolares, aspiraciones adecuadas, equipos de microcirugía, fluoroscopia intraoperatoria para tumores de la base del cráneo y de columna. También la asistencia de los Departamentos de Radioterapia (aceleradores Lineales para radioterapia externa).

Si las condiciones del paciente son de extrema gravedad o si el tumor es inoperable, entonces en forma inmediata hacemos la **CONTRA REFERENCIA** a su Centro Hospitalario de origen para los cuidados generales.

Dependiendo de cada caso particular, podemos hacer una **Interconsulta** al Instituto Nacional de Rehabilitación para que continúe con su fisioterapia y rehabilitación especializada en áreas motrices.

## BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Lownies S, Diake CG: Radical intracapsular removal of **acoustic neurinomas**. J: Neurosurg 72: 422-425, 1991.
- 2.- Wallner KE, Sheline GE, Pitts LH, Wara WM, Davis RL, and Boldrey EB: Efficacy of irradiation for incompletely excised **acoustic neurolemomas**. J. Neurosurg 67: 858-863, 1987.
- 3.- Yasui T, Hakuba A, Nishimura S: **Trigeminal Neurinomas**: Operative approach in eight cases. J. Neurosurg: 506-511, 1989.
- 4.- Rigamonti D, Spetzler RF, Shetler A, et al: Magnetic Resonance Imaging and **trigeminal schwannoma**. Surg Neurol 28: 67-70, 1987.
- 5.- Hardy DG, Macfarlane R, Bagerley D: Surgery for **acoustic neurinoma**: An analysis of 100 translabyrinthine operations. J. Neurosurg 71: 799-804, 1989.
- 6.- The Practice of Neurosurgery: George T. Tindall, Paul R. Cooper, Daniel L. Barrow: Vol 1, Section 2, 1996.
- 7.- Handbook of Neurosurgery: Fourth edition, Mark S. Greenberg, M.D. 1997
- 8.- Giant invasive **spinal schwannomas**: definition and surgical management Neurosurgery Spine. April, 2001, Volume 94, Number 2 .
- 9.- Mc Cormick PC, et al: Surgical management of **tumors of the cervical spine**: Neurosurgery. 38(2): 294-300, 1996.
- 10.- Leonard I. Malis, MD, et al: **Neurofibromatosis** type 2 and central neurofibromatosis. Neurosurg Focus 4 (3): Article 1, 1998.
- 11.- Kleihues Paul and Cavenee. Webster: **Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System. World. Health Organization Classification of Tumours**. Ed. Lyon, France, July, 1999.
- 12.- Burger PC, Vogel FS, Scheitauer: **Surgical Pathological of the Central Nervous System**. New York: Jhon Wiley and Sons, Ed. 2002.