

Artículo Presentación de Caso Clínico

**Resección micro quirúrgica con neuronavegación - sistema retractor tubular y exoscopia para Oligodendroglioma en paciente con antecedentes de neurofibromatosis tipo 1.**

**Neurosurgical micro-surgical resection with neuronavigation - tubular retractor system and exoscopy for Oligodendroglioma in patient with a history of neurofibromatosis type 1.**

\* Lasso Juan Francisco.\*\* Rubio Trejos Maria Fernanda \*\*\* Aulestia Borja David\*\*\*\*; Cuadros Juliana

\*Jefe Neurocirugía Hospital Pablo Arturo Suarez – Neurocirujano Hospital AXXIS

\*\*Medico General

\*\*\*Medico Postgradista Cirugía General - PUCE

\*\*\*\* Interna Rotativa de Medicina Hospital AXXIS

[juanfrancisco@dr-lasso.com](mailto:juanfrancisco@dr-lasso.com)

**Resumen.**

**Introducción:** El oligodendroglioma es un glioma de bajo grado del sistema nervioso central, está relacionado etiológicamente a deleciones de los cromosomas 1p y 19q y a síndromes genéticos como la Neurofibromatosis tipo 1. Su localización más frecuente es la corteza del lóbulo frontal y temporal originando síntomas de déficits funcionales de ambos lóbulos. En los hallazgos de imagen usualmente se ve como una lesión bien circunscrita con calcificaciones que no capta contraste, su diagnóstico es histopatológico en el que se evidencian células con apariencia de huevo frito. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa.

**Objetivo:** Describir un caso clínico de un paciente con antecedente de neurofibromatosis tipo 1 que presenta como complicación de su enfermedad un oligodendroglioma.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo, presentación de caso clínico de tratamiento quirúrgico de Oligodendroglioma, en paciente con antecedentes de Neurofibromatosis tipo 1.

**Resultados:** Se realizó exéresis completa del tumor de localización paraventricular parieto-occipital derecho, utilizando las guías de neuronavegación, monitoreo neurofisiológico, exoscopia y acceso tubular VYCOR, sin complicaciones transoperatorias. El paciente estuvo internado durante 5 días en la Unidad de Cuidados Intensivos con monitoreo continuo, sedoanalgesia y ventilación mecánica y posteriormente fue trasladado a sala abierta de hospitalización, con evolución satisfactoria, fue egresado en estado asintomático, con evolución neurológica favorable.

**Conclusiones:** La neuronavegación, monitoreo neurofisiológico, exoscopia y acceso tubular VYCOR, es una opción mínimamente invasiva y eficaz para la resección de tumores intracraneales con preservación potencial de la función neurológica reducida y protección mejorada de las estructuras circundantes debido a la mínima manipulación de los tejidos.

**Palabras clave:** Oligodendroglioma, Neurofibromatosis 1, Neuronavegación

**Abstract.**

**Introduction:** Oligodendroglioma is a low-grade glioma of the central nervous system, is etiologically related to deletions of the 1p and 19q chromosomes and genetic syndromes such as Neurofibromatosis type 1. Its most common location is the frontal and temporal lobe cortex causing symptoms of functional deficits of both lobes. In image findings it is usually seen as a well-circumscribed lesion with calcifications that does not capture contrast, its diagnosis is histopathological in which fried egg-like cells are evident. The treatment of choice is complete surgical resection.

**Objective:** Describe a clinical case of a patient with a history of neurofibromatosis type 1 who presents as a complication of his condition an oligodendroglioma.

Material and methods: Estudio descriptivo retrospectivo, presentación de caso clínico en el Hospital Básico "IESS Latacunga", caso que fue tratado en el Servicio de Cirugía General del hospital.

Results: Retrospective descriptive study, clinical case presentation of surgical treatment of Oligodendroglioma, in patients with a history of Neurofibromatosis type 1.

Results: Complete ex-sizing of the right parieto-occipital paraventricular location tumor was performed, using neuronavigation guidelines, neurophysiological monitoring, exoscopy and VYCOR tubulay access, without transoperative complications. The patient was admitted for 5 days to the Intensive Care Unit with continuous monitoring, sedoanalgesia and mechanical ventilation and was subsequently transferred to the open hospital room, with satisfactory evolution, was graduated in a state asymptomatic, with favorable neurological evolution.

Conclusions: Neuronavigation, neurophysiological monitoring, exoscopy and VYCOR tubulay access, is a minimally invasive and effective option for the resection of intracranial tumors with potential preservation of neurological function and improved protection of surrounding structures due to the less manipulation of tissues.

Keywords: Oligodendroglioma, Neurofibromatosis 1, Neuronavigation

Recibido: 13-10-2019

Revisado: 27-11-2019

Aceptado: 1-12-2019

### **Introducción.**

El oligodendroglioma es un tumor gliomatoso primario del sistema nervioso central (SNC), usualmente considerado como un glioma de bajo grado, grado II según la clasificación de la OMS ya que es infiltrante pero de baja actividad mitótica(1). Los gliomas son tumores que se forman a partir de las células de la glia cerebrales y representan el 40% de las neoplasias primarias del SNC, dentro de ellos el oligodendroglioma tiene una prevalencia de aproximadamente el 4-7%(2). Los oligodendrogliomas se presentan con mayor frecuencia en los adultos y tienen un pico de incidencia a los 35-44 años, además son más frecuentes en los hombres en relación 3:2 con las mujeres (3).

La etiología de los gliomas cerebrales no está establecida, no obstante se ha relacionado a mutaciones del gen supresor tumoral TP53, en referencia al oligodendroglioma se ha reportado una asociación con deleciones de los cromosomas 1p y 19q, actualmente estas deleciones se consideran predictoras de pronóstico y de respuesta al tratamiento(4).

Los gliomas cerebrales también se han relacionado a síndromes genéticos, siendo más prevalentes en pacientes con diagnóstico de Neurofibromatosis tipo I, el cual es un trastorno autosómico dominante por mutación del gen NF1 en el cromosoma 17q11.2, el cual codifica para

neurofibromina que inhibe la proliferación celular anormal (5), los criterios diagnósticos de esta enfermedad se establecieron en 1987 y son: presencia de 6 o más manchas café con leche, neurofibromas, pecas axilares o inguinales, glioma del nervio óptico, nódulos de Lisch, lesiones óseas como ausencia del ala mayor del esfenoides, depresión de la fosa temporal o del frontal y un familiar de primer grado con NF1(6); el diagnóstico se establece con 2 o más criterios. Dentro de las complicaciones de este trastorno está la aparición de tumores primarios del SNC, siendo el astrocitoma y los gliomas del tallo cerebral los más frecuentemente asociados(7).

Las manifestaciones clínicas de los tumores del SNC no están determinadas por el tipo histológico de la neoplasia, la clínica fundamentalmente depende de la velocidad de crecimiento del tumor, de su localización, de si causa compresión o irritación de estructuras adyacentes o de si causa hipertensión endocraneana. El síntoma que predomina en los pacientes con tumores del SNC es la cefalea, esta puede deberse a hipertensión endocraneana en la cual el dolor se produce al levantarse en la mañana o con maniobras de Valsalva. Sin embargo, es más frecuente que la cefalea se deba a compromiso de las estructuras cerebrales dolorosas y presente un patrón de cefalea crónica progresiva que puede llegar a ser

muy intensa y acompañarse de síntomas de irritación meníngea (3)(8).

En cuanto a la localización, el oligodendroglioma se presenta con mayor frecuencia en los lóbulos frontales y temporales, causando síntomas de compresión con déficits específicos relacionados a las funciones de estos lóbulos, entre estos déficits se pueden destacar: crisis convulsivas, deterioro de la función intelectual, lenguaje alterado, afasia de Broca, marcha deteriorada, cambios en la personalidad o hemiparesia si afecta el lóbulo frontal; afasia de Wernicke, alteración de la audición, pérdida de la memoria y cuadrantonopsia contralateral superior si afecta el lóbulo temporal dominante y alucinaciones visuales, auditivas u olfatorias si afecta el no dominante. Otras localizaciones menos frecuentes y sus sintomatología correspondiente son; lóbulo parietal: alteración de la percepción sensorial, afasia y cuadrantonopsia contralateral inferior, occipital: déficit visual, fosa posterior: cefalea posterior, rigidez nuchal y síntomas cerebelares, tronco cerebral: parálisis de pares craneales y signos de fascículos largos (3)(8).

Dentro del diagnóstico de los tumores cerebrales es fundamental la valoración radiológica, el oligodendroglioma usualmente se presenta como una lesión bien circunscrita en la sustancia gris de los hemisferios cerebrales con nula o poca captación del contraste en la resonancia magnética nuclear con gadolinio, además suele estar calcificado. (9) El diagnóstico definitivo de este tumor es histopatológico, observándose células con núcleos redondos, con nucléolo ligeramente prominente, escasas prolongaciones citoplásmicas bien diferenciadas y cortas y halos perinucleares que le dan el aspecto patognomónico de huevo frito. (3)(9)

El tratamiento de elección para el oligodendroglioma es la resección quirúrgica. Sin embargo, en el manejo preoperatorio puede ser importante el uso de corticoides para disminuir el edema peritumoral y por tanto el efecto de masa que este produzca, para este efecto con frecuencia se utiliza dexametasona intravenosa 6mg cada 6 horas. (2)(3) Otro punto a evaluar en el manejo clínico de los tumores del SNC es el uso de anticonvulsivos profilácticos, los cuales están

recomendados en caso de afección de zonas muy epileptogénicas, gliomas de bajo grado o tumores metastásicos con diseminación leptomeníngea, los fármacos de elección en estos pacientes son fenitoína o levetiracetam. En relación al manejo quirúrgico el neurocirujano debe evaluar si el objetivo de la operación es limitarse a tomar una biopsia o realizar una resección tumoral, en el caso de los gliomas de bajo grado la meta es remover todo el tejido de aspecto anormal observado en la RMN con ponderación T2, para lo cual es de gran ayuda el uso del neuronavegador transoperatorio. (2) Para confirmar si el objetivo se cumplió se debe obtener una nueva RMN encefálica tras las primeras 24h post intervención. (3) La resección completa tiene un gran impacto en el pronóstico de los pacientes con oligodendroglioma en los cuales se encuentra una supervivencia del 40-70% a los 5 años. (8)

#### **Objetivo:**

Describir un caso clínico de un paciente con antecedente de neurofibromatosis tipo 1 que presenta como complicación de su enfermedad un oligodendroglioma.

#### **Material y métodos:**

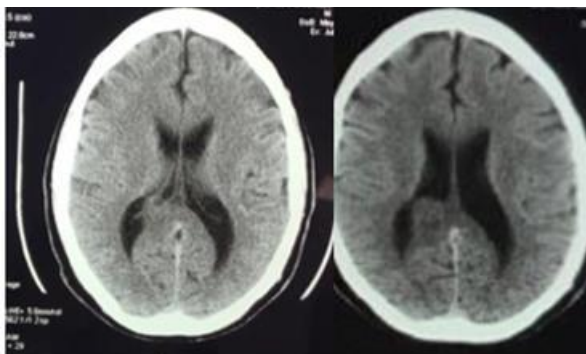
Estudio descriptivo retrospectivo, presentación de caso clínico de tratamiento quirúrgico de Oligodendroglioma, en paciente con antecedentes de Neurofibromatosis tipo 1.

#### **Resultados**

Se trata de un paciente de sexo masculino de 31 años de edad, con antecedente patológico personal de Neurofibromatosis tipo 1 diagnosticada en la infancia por presencia de numerosas manchas café con leche, neurofibromas dispersos en el tórax y región dorsal alta y padre con el mismo diagnóstico. El paciente actualmente asintomático y con examen neurológico elemental sin alteraciones, se presenta a la consulta preocupado por conocer la asociación entre su patología y la aparición de tumores del SNC, por lo que solicita que le realicen un estudio que descarte esta complicación. En el año 2016 se realiza una tomografía simple y contrastada de encéfalo en la cual se halla una lesión redondeada de 22mm de

diámetro, localizada en el lado derecho del esplenio del cuerpo caloso, la cual se proyecta hacia el atrio del ventrículo lateral derecho sin evidente invasión del mismo, se acompaña de edema escaso y poco realce postcontraste.

**Figura 1.** TAC simple cráneo. (a) Lesión redondeada en esplenio de cuerpo caloso, 22mm de diámetro. (b) Edema escaso perilesional, no captación de contraste.



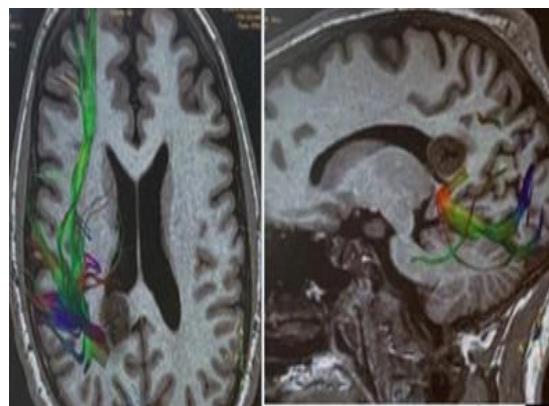
**Fuente:** Archivos de Imagenología Hospital Axxis

Con estos hallazgos se planifica una biopsia estereotáxica de la lesión, la cual se realiza el 5 de junio del 2018 y se obtiene como resultado proliferación fusocelular empalizada, poco celular, no mitosis, no atipia, S-100 positivo, actina y neurofilamento negativos, consistente con neoplasia benigna de origen neural, sugestivo de schwannoma.

Debido a este resultado histopatológico se decide la resolución quirúrgica de la lesión para lo cual se piden los siguientes exámenes realizados el 25 de julio de 2019: RMN encefálica + tractografía: en la cual se evidencia lesión con las mismas características, fibras posteroinferiores del fascículo arcuato desplazadas lateralmente e incluidas en la zona del edema, fibras del cíngulo respetadas, tracto corticoespinal sin relación anatómica con la lesión, fibras del lado derecho del fórceps mayor desplazadas posteriormente por la lesión. AngioTC cerebral: no se identifican trayectos de vasos arteriales nutricios ni vasos venosos de drenaje. Además se solicita chequeo

prequirúrgico, radiografía estándar de tórax y exámenes de laboratorio, incluyendo biometría hemática, tiempos de coagulación, glucosa, urea, creatinina, enzimas hepáticas y perfil lipídico, sin alteraciones.

**Figura 2.** Imagen 2. Tractografía cerebral. (a) fibras posteroinferiores del fascículo arcuato desplazadas lateralmente e incluidas en la zona del edema. (b) fibras del lado derecho del fórceps mayor desplazadas posteriormente por la lesión.



**Fuente:** Archivos de Imagenología Hospital Axxis

Se planifica la resección quirúrgica la cual se realiza el día 16 de octubre del 2019; el procedimiento consta de: colocación de fijador craneal y electrodos para monitoreo neurofisiológico transoperatorio, identificación de puntos de navegación y de guía de ingreso en el neuronavegador.

**Figura 3.** Sistema de Neuronavegación utilizada en el paciente



**Fuente:** Archivos de Imagenología Hospital Axxis

Diéresis mediante incisión parieto-occipital derecha de aproximadamente 8cm que compromete piel y tejido celular subcutáneo, trépano con fresa cortante y craneotomía de 5cm, visualización guiada por exoscopio, durosotomía, colocación de acceso tubular VYCOR con ayuda de navegación, identificación y exéresis de lesión tumoral intraparenquimatosa blanquecina-grisácea y de lesión intraventricular de aspecto quístico, duroplastia con parche de duramadre 2x2cm, colocación de plaqueta ósea y de cráneo loops y síntesis de diéresis con vycril 2/0 y ethylon 3/0. Tiempo de anestesia general 12horas 15 minutos, tiempo de cirugía 9 horas. No se presentan complicaciones transoperatorias y se envían las lesiones resecaadas para estudio histopatológico.

**Figura 4.** Visualización 3D lesión tumoral intraparenquimatosa



**Fuente:** Archivos de Imagenología Hospital Axxis

El paciente ingresa a la unidad de cuidados intensivos (UCI) con tensión arterial 153/73, frecuencia cardiaca 118lpm, saturación de oxígeno 100%, Glasgow 3T y acidemia metabólica, es remitido para monitorización electrónica invasiva continua, neuroprotección, sedación y analgesia profundas a base de fentanilo y midazolam, ventilación mecánica protectora, antibioticoterapia con ceftriaxona y administración de dexametasona. Se realiza tomografía de cráneo de control postquirúrgico en la que se evidencia neumoencéfalo frontal y no signos de hipertensión intracraneana.

**Figura 5.** TAC simple de encéfalo. Evidencia de neumoencéfalo al segundo día postquirúrgico.



**Fuente:** Archivos de Imagenología Hospital Axxis

Al segundo día en UCI el paciente se mantiene hemodinámicamente estable, sin falla renal, Glasgow 10T, se resuelve acidemia metabólica y se decide mantener ventilación mecánica para hiperoxigenación y disminuir sedoanalgesia. Al tercer día se descarta sedación y se inician medidas para despertar y progresar a liberación de ventilación mecánica debido a que se observa disminución de neumoencefalo en nueva tomografía. Al cuarto día se decide extubación y al quinto día el paciente es dado de alta por UCI con Glasgow 15/15, pupilas isocóricas normorreactivas, no signos de focalidad neurológica, signos vitales en parámetros normales.

Posteriormente es trasladado a sala de hospitalización abierta, con Glasgow 15/15, pupilas isocóricas normorreactivas, fuerza 5/5, sensibilidad conservada, hiperreflexia en miembros inferiores, permanece asintomático, es manejado con solución salina 0.9% 1000ml + tramadol 200mg + metoclopramida 20mg a 42ml por hora, omeprazol 40mg, enoxaparina 40mg y dexametasona 4mg cada 8 horas. El paciente permanece estable en estas condiciones y es dado de alta el día 22 de octubre de 2019.

El resultado histopatológico confirmó el presunto diagnóstico de Oligodendrolioma y, después de una recuperación sin incidentes, el paciente fue enviado a terapia adyuvante.

### Conclusiones

La neuronavegación, monitoreo neurofisiológico, exoscopia y acceso tubular VYCOR, es una opción mínimamente invasiva y eficaz para la resección de tumores intracraneales con preservación potencial de la función neurológica reducida y protección mejorada de las estructuras circundantes debido a la mínima manipulación de los tejidos.

### Referencias bibliográficas

1. WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System, 4th ed, Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK (Eds), IARC, Lyon 2016.
2. Wijnenga MMJ, French PJ, Dubbink HJ, et al. The impact of surgery in molecularly defined low-grade glioma: an integrated clinical, radiological, and molecular analysis. *Neuro Oncol* 2018; 20:103.
3. Doherty, G. M. (2011). Diagnóstico y tratamiento quirúrgicos (13th ed.). México: McGraw-Hill.
4. Jenkins RB, Blair H, Ballman KV, et al. A t(1;19)(q10;p10) mediates the combined deletions of 1p and 19q and predicts a better prognosis of patients with oligodendroglioma. *Cancer Res* 2006; 66:9852.
5. Feldkamp MM, Gutmann DH, Guha A. Neurofibromatosis type 1: piecing the puzzle together. *Can J Neurol Sci* 1998; 25:181.
6. DeBella K, Szudek J, Friedman JM. Use of the national institutes of health criteria for diagnosis of neurofibromatosis 1 in children. *Pediatrics* 2000; 105:608.
7. Seminog OO, Goldacre MJ. Risk of benign tumours of nervous system, and of malignant neoplasms, people with neurofibromatosis: population-bases record-linkage study. *Br J Cancer* 2013; 108:193.
8. Sabiston, D. C., & Townsend, C. M. (2018). Sabiston tratado de cirugía: fundamentos biológicos de la práctica quirúrgica moderna: 20a edición (20th ed.). Barcelona: Elsevier.
9. Watanabe T, Nakamura M, Kros JM, et al. Phenotype versus genotype correlation in oligodendrogliomas and low-grade diffuse astrocytomas. *Acta Neuropathol* 2002; 103:267.
10. Moreno-Jiménez, Vanegas, et al. Oligodendrogliomas en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía: comportamiento biológico en una población definida. *Arch. Neurocién. (Mex., D.F.)* vol.10 no.3 México jul. 2005
11. Greenberg IM . Self-retaining retractor and handrest system for neurosurgery . *Neurosurgery* 1981; 8: 205 – 208 2
12. Rosenorn J , Diemer NH. R eduction of regional cerebral blood fl ow during brain retraction pressure in the rat. *J Neurosurg* 1 982; 5 6: 8 26– 8 29