

Lipomas mesencefálicos dorsales: Consideraciones diagnósticas y terapéuticas.

Dr. Iván X. Mena (1,2)

Dr. Bolívar Cárdenas (3)

Dr. José V. Vásquez (3)

(1) Profesor Auxiliar de la Cátedra de Neurología, Facultad de Medicina, Universidad de Guayaquil

(2) Jefe del Servicio de Neuro-Oncología

(3) Médico Adscrito del Servicio de Neuro-Oncología

Instituto Oncológico Nacional "Dr. Juan Tanca Marengo", ION- SOLCA

Abstracto

Los lipomas intracraneales son lesiones benignas infrecuentes y raramente sintomáticos. Ocupan el 0.06 al 0.46% de las lesiones intracraneales. El diagnóstico de éstas lesiones, fue limitado a hallazgos de autopsia. La tomografía computada de alta resolución y la imagen por resonancia magnética han hecho posible el descubrimiento de éstas lesiones benignas "ante-mortem". Los lipomas intracraneales localizados en la región dorsal del mesencéfalo ocupan el segundo lugar en frecuencia de presentación y usualmente son asintomáticos. Las manifestaciones clínicas son relacionadas a la compresión de la lámina cuadrigeminal ó hidrocefalia hipertensiva. Presentamos dos casos de lipomas localizados en la región dorsal del mesencéfalo y revisamos la literatura con énfasis en la patogénesis y tratamiento de éstas lesiones benignas.

Palabras claves: Tallo cerebral. Mesencéfalo. Cisterna cuadrigeminal. Lipomas intracraneales. Tomografía computada. Imagen por resonancia magnética.

Introducción

Los lipomas intracraneales (LIC) son lesiones benignas infrecuentes del sistema nervioso central (SNC). El

Correspondencia y Separatas

Dr. Iván X. Mena

Servicio de Neuro-Oncología, ION SOLCA

Avda. Pedro Menéndez Gilbert

Ciudadela La Atarazana

P.O. Box: 5255 ó 3623

Guayaquil - Ecuador

Tel.: 288-088 Fax: (593-4) 287-151

© Los derechos de autor de los artículos de la Revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer SOLCA, Sede Nacional, Guayaquil - Ecuador

Abstract

Intracranial lipomas are uncommon benign lesions of the central nervous system that seldom become symptomatic. They account for 0.06 to 0.46% of intracranial neoplasias. Diagnosis of this condition was limited to necropsy; however, widespread use of high resolution computed tomography and magnetic resonance imaging allow pre-mortem diagnosis in most patients. The dorsal aspect of the brain stem is the second most common location of intracranial lipomas. In such cases, clinical manifestations are related to compression of the quadrigeminal plate or to obstructive hydrocephalus. We report two patients with lipomas located at the dorsal aspect of the midbrain and review current literature on the subject with particular emphasis on the pathogenesis and therapy of these rare intracranial neoplasms.

Key words: Brain stem. Midbrain. Quadrigeminal cistern. Intracranial lipomas. Computed tomography. Magnetic resonance imaging.

diagnóstico de éstas lesiones fue limitado a hallazgos incidentales durante estudios de autopsia. El primer lipoma cerebral fue descrito por Rokitansky en 1856 (1). Los avances recientes en neuroimagen han hecho posible el diagnóstico "antemortem" en muchos pacientes. Vonderache y Niemer (2) encontraron 4 casos de LIC en 5500 autopsias (0.08%), y Budka (3) reportó 9 casos entre 1956 autopsias selectas de neuropatología (0.46%). La incidencia clínica detectada por tomografía computada (TC) es similar a los hallazgos de autopsia. Faerber y Wolpert (4) reportan 5 casos diagnosticados por TC entre 6125 pacientes (0.08%). Kazner (5) reporta 11 casos



de LIC (0.06%) entre 17500 pacientes estudiados por TC, con una incidencia de 0.34% entre 3200 pacientes con tumores intracraneales. Maiuri (6) revisa 203 casos de LIC en la literatura y encuentra que el lugar anatómico de presentación más frecuente es el cuerpo calloso (64%), y el segundo sitio más común corresponde a las cisternas cuadrigeminal ó ambient (13%), y luego la región quiasmática-infundibular (13%). Otros lugares inusuales son, el ángulo pontocerebeloso (0.06%) y la cisura silviana (0.03%). Los lipomas del ángulo pontocerebeloso corresponden al grupo más sintomático (80%), le siguen en frecuencia los de localización en el cuerpo calloso y cisura silviana (50%), y de las cisternas cuadrigeminal ó ambient (20%). Las lesiones quiasmática-infundibular fueron usualmente asintomáticas. Los lipomas se localizan frecuentemente en la línea media y asociados a hipoplasia del cuerpo calloso (7,8).

No se ha definido con claridad si los síntomas son producidos por el lipoma, ó por la coexistencia de malformaciones congénitas (6). Los lipomas del cuerpo calloso son los más frecuentes, le siguen los mesencefálicos dorsales (LMD) y usualmente no se encuentran asociados a malformaciones congénitas (7,9,10).

Los lipomas rara vez se localizan en el bulbo raquídeo, protuberancia anular, plexos coroideos ó en la convexidad cerebral (3,5,6,11-13). Es ampliamente conocido que los lipomas se encuentran firmemente adheridos al tejido neural y frecuentemente infiltran a los nervios craneales y vasos sanguíneos vecinos, haciendo la resección quirúrgica completa casi imposible sin daño neurológico permanente (6,11,12,14-16).

Se reportan dos casos asintomáticos de lipoma en la región dorsal del mesencéfalo, y se analiza el posible origen de éstas raras lesiones, consideraciones diagnósticas por estudios de neuroimagen y alternativas terapéuticas.

Material Clínico

El Instituto Oncológico Nacional "Dr. Juan Tanca Marengo" es el mayor centro de referencia en el país, sobre el estudio y tratamiento de pacientes con neoplasias. Dos pacientes con diagnóstico de proceso expansivo intracraneal fueron referidos al Servicio de Neuro-

Oncología para su evaluación y manejo.

Caso 1

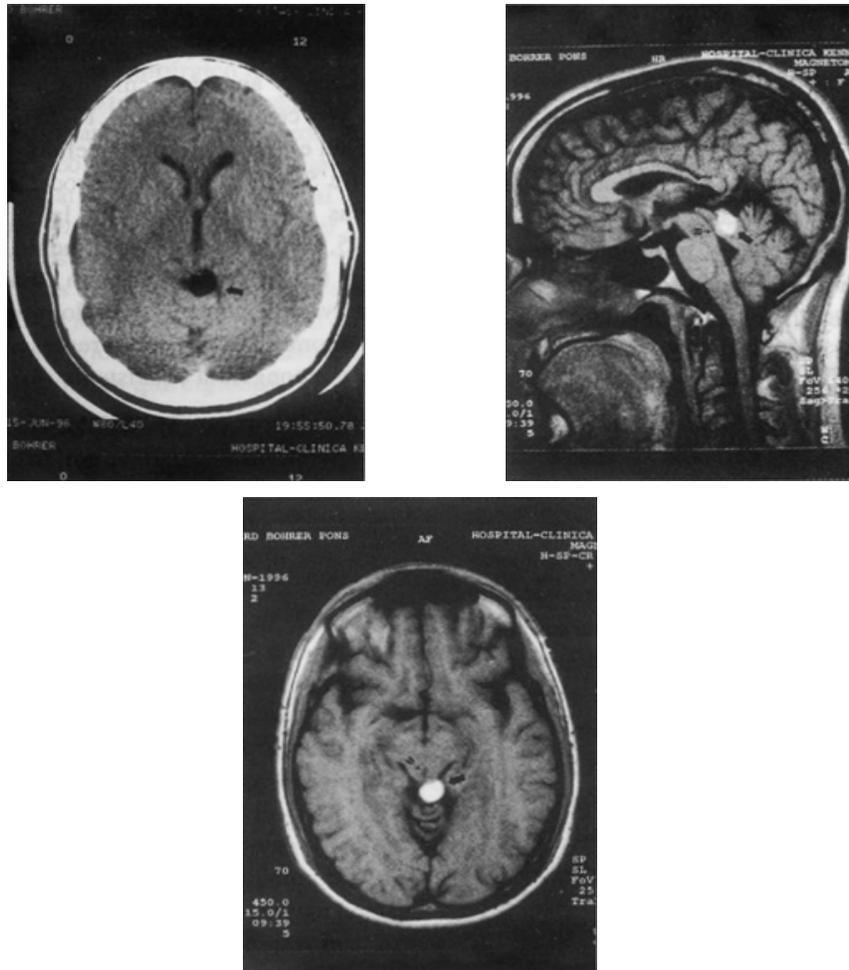
Masculino de 35 años de edad sin antecedentes previos conocidos, evaluado en un hospital general por traumatismo craneoencefálico simple. Una TC simple realizada en la evaluación del trauma craneal mostró una lesión hipodensa en la región de la cisterna cuadrigeminal, con valores de atenuación de tejido graso que fluctuaron entre -50 y -100 unidades Hounsfield. El examen clínico no mostró disfunción neurológica. Las imágenes por resonancia magnética (IRM), con cortes axiales y sagitales potenciados en T1, T2 y densidad de protones mostraron una lesión homogénea hiperintensa en la lámina cuadrigeminal, la cual produce compresión leve del colículo izquierdo, sin producir una obstrucción definitiva del acueducto de Silvio. La lesión es hiperintensa en las imágenes potenciadas en T1 e hipointensa en T2. No se apreció reforzamientos anormales con la administración de gadolinium. El diagnóstico por estudios de neuroimagen es compatible con lipoma (figura 1).

Caso 2

Masculino de 64 años de edad remitido por presentar un cuadro de 5 días de evolución caracterizado por debilidad progresiva de los músculos de la expresión facial izquierda. El examen neurológico reveló una paresia 3/5 facial izquierda periférica. La IRM con cortes axiales, coronales y sagitales potenciados en T1, T2 y densidad de protones revelaron una lesión ocupativa en la cisterna cuadrigeminal, en relación directa con el tubérculo cuadrigémimo superior derecho que produce leve compresión en la región dorsal del mesencéfalo sin obstruir las vías de circulación del líquido cefalorraquídeo en la cisterna ni en el acueducto de Silvio (figura 2).

Los estudios de neuroimagen corresponden a lipoma. La evolución clínica de la lesión facial periférica fue satisfactoria, mostrando una total recuperación en los músculos de la expresión facial.

Foto No. 1



Caso 1. TC simple (superior izquierda) que muestra una imagen hipodensa hacia la izquierda de la cisterna cuadrigeminal (flecha). IRM axial (superior derecha) y sagital simple (inferior) potenciadas en T1 que muestran una lesión homogéneamente hiperintensa con márgenes relativamente irregulares. La masa descansa en la superficie dorsal del mesencéfalo y produce compresión sobre el colículo izquierdo. La ausencia de señal muestra la deformación permeable del acueducto de Silvio (flecha).

Foto No. 2

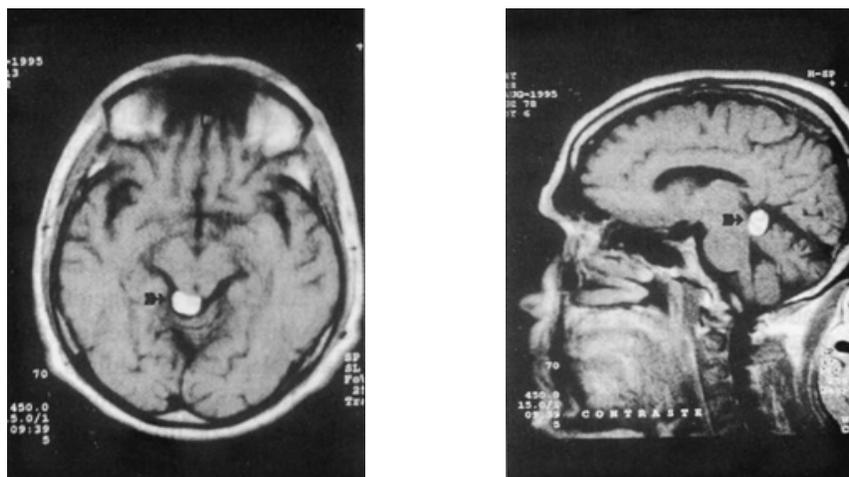


Figura No. 2. Caso 2. IRM axial simple (izquierda) y sagital reforzada con gadolinium (derecha) potenciadas en T1 que muestra una masa homogénea de alta intensidad localizada en la lámina cuadrigeminal, lateralizada hacia la derecha (flecha) que desplaza y deforma la región dorsal del mesencéfalo y el vermis cerebeloso.



Discusión

Los lipomas intracraneales son considerados malformaciones congénitas benignas, más que verdaderos hamartomas ó neoplasias, y tienden a desarrollarse en la línea media (3,5-7,15). Varias teorías han sido descritas para explicar la patogénia de éstas lesiones: 1) hipertrofia de tejido graso pre-existente; 2) origen desde el parénquima cerebral: glioma lipomatoso; 3) transformación ó metaplasia del tejido conectivo meníngeo; 4) degeneración grasa desde una proliferación glial; 5) inclusión mesodérmica durante el cierre del tubo neural (teoría del disrafismo), y; 6) derivados desde el "meninx primitivo" embriológico, un derivado mesenquimatoso de la cresta neural (7). Esta última teoría es unificadora del desarrollo, la cual propone que la formación de los lipomas puede originarse a partir de la persistencia anormal, y mala diferenciación del "meninx primitivo" en elementos lipomatosos y la subsecuente maduración a lipoma. En base de ésta teoría, los lipomas intracraneales son considerados como lesiones congénitas. Este concepto es utilizado para explicar la localización cisternal de los LIC, localización intralesional en los vasos sanguíneos y nervios craneales, y la ausencia de otros derivados mesodérmicos, así como músculo ó cartílago. Sin embargo, ésta teoría no explica la común asociación de malformaciones en el cuerpo calloso (17).

Se desconoce la historia natural de éstas lesiones, pero pueden crecer con el tiempo. En la fosa posterior pueden presentarse ventral ó dorsal al tallo cerebral, ó en el ángulo pontocerebeloso.

El término "lipomas mesencefálicos dorsales" incluye a aquellas lesiones que se localizan en la cisterna cuadrigeminal ó ambiente, en la región rostral del vermis cerebeloso, y en el velum medular superior.

Entre los numerosos LIC reportados en la literatura, más de 60 de ellos se encuentran localizados en la región dorsal del tallo cerebral (2-7,9-28). Solamente 3 casos fueron de localización en la cisterna magna, incluyendo un caso de autopsia, uno por hallazgo incidental de TC, y otro que clínicamente producía dolor cervical y ataxia troncal, que cual fue tratado exitosamente con resección quirúrgica subtotal de la lesión (6,11,33).

El resto de las lesiones fueron localizadas predominantemente en la región cuadrigeminal. El diagnóstico fue establecido por necropsia en 21 casos, y con estudios de neuroimagen los restantes.

Los lipomas que producen compresión directa del tallo cerebral ó cerebelo, se presentan clínicamente como lesiones ocupativas focales, los síntomas y signos corresponden a apraxia ocular, diplopia, hemianestesia, ataxia y/o cefalea (5,6,9,11,17,25). Los lipomas que obstruyen el flujo de líquido cefalorraquídeo en el acueducto de Silvio producen hidrocefalia obstructiva, con síntomas de incremento de la presión intracraneal (5,14,15,18,19,21). Ocasionalmente, los lipomas dorsales en el tallo cerebral presentan coincidentemente crisis convulsivas, demencia y retardo mental, sugiriendo que éstos síntomas pueden ser la representación de una malformación congénita coexistente (6,7,9,21,22).

Las imágenes por TC e IRM, características de lipomas dorsales mesencefálicos son patognomónicas y permiten realizar un diagnóstico de certeza sin necesitar la confirmación por estudio de histopatología. En imagen por TC, los lipomas son visualizados como lesiones hipodensas bien delimitadas, con valores de atenuación de - 50 a - 100 unidades Hounsfield, ausencia de reforzamiento con la administración de medio de contraste, y ocasionalmente pueden visualizarse calcificaciones (5,19,24). Las imágenes por resonancia magnética, con tiempos cortos de relajación en T1 y T2, revelan una señal homogéneamente hiperintensa en T1, e hipointensa en T2. Estos criterios de neuroimagen permiten diferenciar los lipomas de otras lesiones intracraneales. Los quistes dermoides y epidermoides tienen valores de atenuación mayores, y son menos homogéneos. Los teratomas, son lesiones heterogéneas que pueden presentar captación del medio de contraste. Los mielolipomas y angioliipomas muestran un intenso reforzamiento luego de administrar contraste.

Histológicamente, los lipomas intracraneales son masas bien circunscritas, rodeadas de una fina cápsula fibrosa, y que clásicamente se encuentran constituidos por células adiposas maduras separadas por finos tabiques fibrosos (11).

El diagnóstico prenatal de lipomas localizados en la cisterna cuadrigeminal (17), pontino (10) y cuerpo calloso (29,13) refuerzan el concepto que los lipomas intracraneales son lesiones congénitas.

Poco se conoce acerca de la historia natural de éstas lesiones. La relativa alta incidencia de compresión sintomática en lipomas dorsales del tallo cerebral, especialmente en adolescentes y adultos, sugiere que algunos lipomas desarrollan un crecimiento progresivo. Se han reportado 6 casos de lipomas sintomáticos en la cisterna cuadrigeminal que han recibido tratamiento quirúrgico (tabla 1).



Tres casos que presentaron síntomas relacionados a hidrocefalia obstructiva fueron tratados con derivación ventrículo-peritoneal de líquido cefalorraquídeo. En cuatro casos se realizó abordaje quirúrgico directo de la lesión (dos casos de resección total, y 2 subtotal). Los síntomas neurológicos mejoraron ó desaparecieron en todos los casos. Kawamata y col. (30) consideran que el tamaño de un lipoma sintomático en la región dorsal del mesencéfalo no es un factor limitante para realizar una resección quirúrgica. Los potenciales evocados somato-sensoriales (PESS) y las respuestas evocadas auditivas del tallo cerebral (PEAT) son de mucha utilidad en la valoración pre-y-postquirúrgica, de igual manera son de gran beneficio durante el acto quirúrgico.

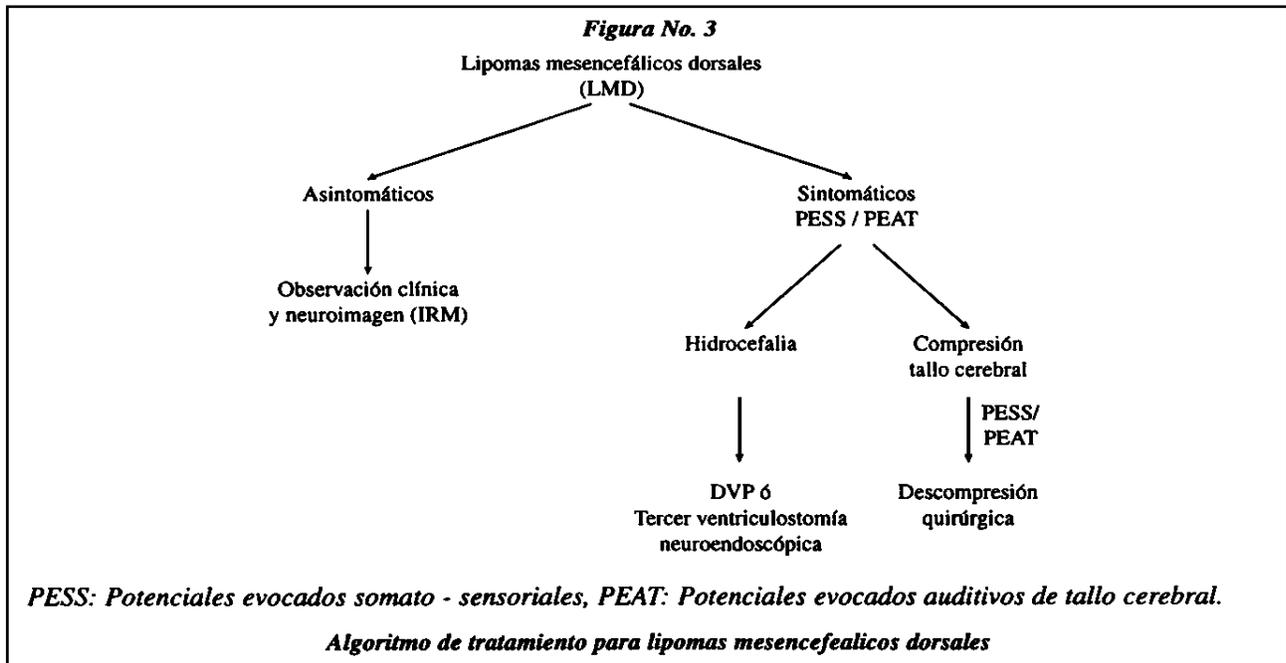
En general, el objetivo del tratamiento quirúrgico de los lipomas dorsales mesencefálicos sintomáticos es realizar una adecuada descompresión, considerando que éstas

lesiones se encuentran severamente adheridas a los tejidos nerviosos vecinos, nervios craneales y vasos sanguíneos. La resección quirúrgica radical ofrece poco beneficio adicional, pero puede incrementar importante-mente los riesgos de lesión en el tejido nervioso y vasos sanguíneos. En aquellos pacientes con signos y síntomas de hidrocefalia hipertensiva, la tercer-ventriculostomía por vía neuroendoscópica puede ser una alternativa razonable a la derivación ventrículo-peritoneal. La persistencia de signos focales, ó déficits progresivos relacionados a compresión del tallo cerebral, indican que la diversión de LCR no es suficiente en el tratamiento de éstas lesiones; éstos enfermos necesitan descompresión microquirúrgica. Baesa y col (17) proponen un algoritmo de manejo para éstas lesiones benignas localizadas en las regiones dorsales del tallo cerebral el cual es aplicable a los lipomas localizados en la región dorsal del mesencéfalo (figura 3).

Tabla No. 1
Tratamiento quirúrgico de lipomas mesencefálicos dorsales

Serie (Ref. No.)	Edad/Sexo	Síntomas/Signos	Cirugía	Resultados
Kazner, 1980 (5)	36 años/F	Cefalea	Radical	Mejoría
Maiuri, 1987 (6)	62 años/M	Cefalea, diplopia Hidrocefalia	DVP, biopsia	Mejoría
Nikadio, 1993 (25)	65 años/M	Parálisis IV NC	Radical	Mejoría
Hayashi, 1983 (21)	3 días/M	Hidrocefalia	DVP, biopsia	Mejoría
Kawamata, 1995 (30)	1 día/M	Hidrocefalia	DVP, biopsia	Mejoría
Baesa, 1996 (17)	15 años/F	Hidrocefalia, visión borrosa	Descompresión	Mejoría

DVP: Derivación ventrículo-peritoneal



Como sucede en nuestros dos pacientes, la presencia de un lipoma intracraneal asintomático, diagnosticado en forma casual por estudios de neuroimagen no requieren tratamiento alguno. La observación clínica y el seguimiento con estudios TC y/o IRM es la indicación terapéutica.

Bibliografía

- 1.- Christensen WN, Long DM, Epstein JI. Cerebellopontine angle lipoma. *Hum Pathol* 1986; 17:739-743.
- 2.- Vonderahe AR, Niemer WT. Intracranial lipoma: A report of four cases. *J Neuropathol Exp Neurol* 1944; 3:344-354.
- 3.- Budka H. Intracranial lipomatous hamartomas (intracranial "lipomas"): A study of 13 cases including combinations with medulloblastoma, colloid and epidermoid cysts, angiomas and other malformations. *Acta Neuropathol (Berl)* 1974; 28:205-222.
- 4.- Faerber EN, Wolpert SM. The value of computed tomography in the diagnosis of intracranial lipoma. *J Comput Tomogr* 1978; 2:297-299.
- 5.- Kazner E, Stochdorph O, Wende S, Grumme T. Intracranial lipomas: Diagnostic and therapeutic considerations. *J Neurosurg* 1980; 52:234-245.
- 6.- Maiuri F, Cirillo S, Simonetti L, De Simone MR, Gangemi M. Intracranial lipomas: Diagnostic and therapeutic considerations. *J Neurosurg Sci* 1988; 32:161-167.
- 7.- Truwit CL, Barkovich AJ. Pathogenesis of intracranial lipoma: An MR study in 42 patients. *AJNR Am J Neuroradiol* 1990; 11:665-674.
- 8.- Suzuki M, Takashima T, Kadoya M, et al. Pericallosal lipomas: MR features. *J Comput Assist Tomogr* 1991; 15:207-209.
- 9.- Uchino A, Hasuo K, Matsumoto S, Masuda K. MRI of dorsal mesencephalic lipomas. *Clin Imaging* 1993; 17:12-16.
- 10.- Winter TC III, Laing FC, Mack LA, Born DE. Prenatal sonographic diagnosis of a pontine lipoma. *J Ultrasound Med* 1992; 11:559-561.
- 11.- Cho DY, Wang YC, Li CS, Chang SM. Intracranial lipoma in the medulla oblongata. *Surg Neurol* 1991; 36:384-387.
- 12.- Hori A. Lipoma of the quadrigeminal region with evidence of congenital origin. *Arch Pathol Lab Med* 1986; 110:850-851.
- 13.- Mulligan G, Meier P. Lipoma and agenesis of the corpus callosum with associated choroid plexus lipomas: In utero diagnosis. *J Ultrasound Med* 1989; 8:583-588.
- 14.- Halmagyi GM, Evans WA. Lipoma of the quadrigeminal plate causing progressive obstructive hydrocephalus. *J Neurosurg* 1978; 49:453-456.
- 15.- Maiuri F, Corriero G, Gallicchio B, Simonetti L. Lipoma of the ambient cistern causing obstructive hydrocephalus. *J Neurosurg Sci* 1987; 31:53-58.
- 16.- Nakagashi Y, Tanabe S, Sato O, Nakagawa T, Takada I. Two cases of lipoma of the perimesencephalic portion. *CT Kenkyu* 1981; 3:516-518.
- 17.- Baeesa S, Higgins M, Ventureyra E. Dorsal brain stem lipomas: Case report. *Neurosurg* 1996; 38:1031-1035.
- 18.- Ambrosetto P, Martinelli P, Bacci A, Diadone R. Lipoma of the quadrigeminal plate cistern. *Ital J Neurol Sci* 1985; 6:347-349.
- 19.- Friedman RB, Segal R, Latchaw RE. Computed tomographic and magnetic resonance imaging of intracranial lipoma. *J Neurosurg* 1986; 65:407-410.
- 20.- Hara M, Kawachi S, Hirano A. Lipoma of the superior medullary velum with schann cells. *Acta Pathol Jpn* 1981; 31:825-833.
- 21.- Hayashi T, Shojima K, Yamamoto M, Hashimoto T, Fukusimi A, Honda E. Intracranial lipomas: Report of six cases. *No To Shinkei* 1983; 35:257-268.
- 22.- Koel RH, Solitare GB, Heffner RR. Lipomatous hamartoma involving the midbrain and cerebellum of a mentally retarded man. *J Ment Defic Res* 1970; 14:227-234.
- 23.- Lee BCP. Magnetic resonance imaging of periaqueductal lesions. *Clin Radiol* 1987; 38:527-533.
- 24.- Macpherson RI, Holgate RC, Gudeman SK. Midline central nervous lipomas in children. *J Can Assoc Radiol* 1987; 38:264-270.
- 25.- Nikadio Y, Imanishi M, Monobe T. Lipoma in the quadrigeminal cistern. *Neurol Med Chir* 1995; 35:175-178.
- 26.- Schmid AH. A lipoma of the cerebellum. *Acta Neuropathol* 1973; 26:75-80.
- 27.- Sekulovic N, Ceramilac A. Lipoma of the cerebellar vermis. *Srp Arh Celok Lek* 1967; 95:71-74.
- 28.- Summers CG, MacDonald JT, Wirtschafter JD. Ocular motor apraxia associated with intracranial lipoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1987; 24:267-269.
- 29.- Christensen R, Pinckney L, Higgins S, Miller KE. Sonographic diagnosis of lipoma of the corpus callosum. *J Ultrasound Med* 1987; 6:449-451.
- 30.- Kawamata T, Aoki N, Sakai T, Takakura K. Congenital triventricular hydrocephalus associated with a small lipoma in the quadrigeminal plate cistern. *Childs Nerv Syst* 1995; 11:121-123.