

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA HUMANA

DIVISION DE ESTUDIO DE POSGRADO
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO
SECRETARIA DE SALUD
SERVICIO DE PEDIATRIA

**PERFIL CLÍNICO DE PACIENTES CON NEOPLASIA INTRACRANEAL EN
LA UNIDAD DE PEDIATRÍA DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO.
(ESTUDIO RETROSPECTIVO 2003-2007)**

TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL TITULO DE ESPECIALISTA
EN PEDIATRIA.
PRESENTA:

VIRIDIANA GUILLEN MONTELONGO

ASESOR:

GERARDO T. LOPEZ PEREZ.

MEXICO D.F. JULIO DEL 2008.



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DR. LINO E. CARDIEL MARMOLEJO

Jefe del Servicio de Pediatría

Hospital General de México

DR. GERARDO T. LÓPEZ PÉREZ

Asesor de Tesis

Médico Adscrito Servicio de Pediatría

DR. FRANCISCO MEJÍA COVARRUBIAS

Profesor Titular del Curso de Posgrado de Pediatría Médica

Jefe del Servicio de Consulta Externa de Pediatría

Hospital General de México

DR. LUIS PAULINO ISLAS DOMINGUEZ

Coordinador de Enseñanza Médica en Pediatría

AGRADECIMIENTOS.

A mi asesor, Dr Gerardo T López Pérez por la confianza tanto personal como profesional, además de la paciencia y orientación otorgadas.

A mis padres por hacerme sentir el amor inexpresable, por saber de ese apoyo desmedido y por estar siempre a mi lado, aún en la distancia; por sufrir como propias mis angustias y darme aliento en los momentos más adversos. Por ser el principal ejemplo de vida y bienestar.

A mis hermanos por compartir su tiempo y experiencias, a mis sobrinos Gonzalo y Diego solo por existir.

A mi esposo, que gracias a su apoyo incondicional he logrado entre otras cosas a cumplir mi sueño de ser en todos los aspectos completamente feliz.

A mis compañeros por compartir esta etapa de nuestras vidas que nunca olvidaré, y por la oportunidad de compartir la nostalgia, el desvelo, ideales, anhelos; por ser apoyo en esos momentos de debilidad.

A Dios por ponerme en mi camino a todas esas personas que de alguna manera contribuyeron a mi realización profesional y personal.

A mis pacientes que gracias a su presencia he adquirido aprendizaje, y esa sensación de impotencia, felicidad, duda, angustia que en su momento sentí, para hacerme más fuerte.

INDICE

Marco teórico	03
Introducción	03
Epidemiología.....	03
Factores de riesgo.....	03
Fisiopatología.....	03
Clasificación.....	03
Presentación clínica.....	10
Sospecha diagnóstica.....	16
Diagnóstico.....	17
Diagnóstico diferencial.....	18
Tratamiento.....	20
Tumores más frecuentes en pediatría.....	22
Meduloblastoma.....	22
Astrocitoma.....	23
Ependimoma.....	24
Craneofaringioma.....	24
Meningioma.....	25
Estudio clínico.....	26
Planteamiento del problema.....	26
Justificación.....	26
Objetivos.....	27
Hipótesis.....	27
Metodología.....	28
Consideraciones éticas.....	29
Resultados.....	29
Discusión.....	36
Conclusiones.....	37
Bibliografía.....	37

MARCO TEORICO

INTRODUCCIÓN

Un tumor es una masa anormal en cualquier parte del cuerpo. Aunque técnicamente un tumor puede ser un foco de infección (un absceso) o de inflamación, éste termino significa un nuevo crecimiento anormal (neoplasia) que puede ser maligno (canceroso) o benigno (no canceroso).

Un tumor benigno causa pocos problemas o ninguno en la mayoría de las partes del cuerpo, pero cualquier masa anormal en el cerebro puede causar daños considerables. un tumor puede causarle daño al cerebro de dos maneras; por una parte, un tumor en desarrollo puede destruir directamente el tejido; por otro lado, dado que el cráneo es duro y que su contenido no puede expandirse, la presión de la masa en crecimiento sobre el cerebro puede lesionar ciertas áreas situadas lejos del tumor. Un tumor en la médula espinal también puede causar lesiones debido a la presión ejercida sobre zonas cruciales del tejido nervioso.

Los neurofibromas, crecimientos blandos del tejido nervioso, pueden lesionar los nervios periféricos (los que se encuentran fuera del cerebro y de la médula espinal) así como las raíces de los nervios que salen de la médula. Finalmente, otros cánceres situados en cualquier lugar del cuerpo pueden afectar el sistema nervioso, teniendo como consecuencia el desarrollo de síndromes paraneoplásicos.

Un tumor cerebral benigno es una masa anormal, pero no cancerosa, de tejido cerebral. Un tumor cerebral maligno es cualquier cáncer en el cerebro con capacidad de invadir y destruir tejido adyacente o un cáncer que se ha extendido (metástasis) al cerebro desde otro lugar del cuerpo a través del torrente sanguíneo. (1,7)

Los tumores primarios del sistema nervioso central (SNC) representan el segundo tumor en frecuencia en niños tras las leucemias, siendo el más frecuente el meduloblastoma. (2,7).

Los tumores del SNC incluyen todos aquellos tumores que asientan tanto en el encéfalo como en la médula espinal. El SNC no posee vasos linfáticos, por lo que no se producirá diseminación por vía linfático-ganglionar. Aunque también es infrecuente la

diseminación hemática, algunos tumores muestran una mayor tendencia: gliomas, meduloblastoma.

El crecimiento puede ser muy lento, incluso en muchos años. La causa de muerte suele ser por el crecimiento local, bien por infiltración de estructuras, bien por compresión directa o secundaria a edema cerebral o hidrocefalia., o complicaciones post operatorias. (2,5)

El pronóstico de los pacientes suele estar marcado por el tipo de tumor, su grado histológico, localización y extensión, tamaño postoperatorio, edad del paciente y estado funcional al diagnóstico.(2,6)

Por tanto la sospecha diagnóstica temprana de éstas anomalías debe percibirla el médico de primer contacto, tradicionalmente el médico pediatra; de ahí que es indispensable que no solo el especialista (neurocirujano, radioterapeuta y oncólogo pediatra) sean los responsables de confirmar la sospecha diagnóstica. En muchas ocasiones, con bases clínicas es factible sospechar el tumor antes de efectuar estudios de gabinete. No obstante, es obligado que el neurocirujano pediatra haga el diagnóstico definitivo a través de una biopsia y, en algunos casos, con la resección de tumor, evitando que sea un procedimiento radical que deje secuelas. De modo excepcional, y con la tecnología moderna (resonancia magnética) se efectúa el diagnóstico, sobre todo en los tumores del puente con estudios de imagenología.

Una vez obtenido el espécimen del tumor, la participación indispensable del anatomopatólogo con experiencia es necesaria, ya que la especificidad de la variante del tumor podrá ofrecer posibilidades de éxito terapéutico. Posteriormente, la actuación y el conocimiento detallado de la historia natural de los tumores del SNC por el radioterapeuta y el oncólogo pediatra podrán ofrecer un pronóstico y tratamiento más adecuado en un niño con estas neoplasias.

A pesar del optimismo que se pueda tener en el diagnóstico temprano y el manejo correcto de éstos niños, es necesario enfatizar que los tumores del SNC son las entidades malignas con más alta mortalidad en la población pediátrica.(7)

EPIDEMIOLOGIA

Los tumores intracraneales (TIC) son, después de las leucemias, las neoplasias más frecuentes de la infancia y el primero de los tumores sólidos (2,3,6,7). Constituyen 20% de todas las neoplasias pediátricas; en la serie de Hoffman y Kestle del Hospital for Sick Children de Toronto (HSCT), ésta frecuencia sube a 25% (4).

En Estados Unidos se ha registrado una incidencia de 3.3 casos por 100 000 niños por año. En México, es de entre dos a cinco casos por 100 000 por año (3,7). Se ha referido en la literatura que el incremento de neoplasias malignas primarias del SNC en los últimos 15 años se debe en parte a que hoy en día se diagnostican mucho antes que los niños fallezcan por otras causas. Además de la posibilidad de diagnosticarlas de manera más correcta a partir del advenimiento de la intervención quirúrgica estereotáxica, la cual permite diagnósticos histopatológicos definitivos.

En relación de la incidencia por edad, se ha podido definir que al agrupar todas las neoplasias del SNC, su frecuencia está el primer decenio de la vida.

Al desglosar la edad se puede observar que hay cierta predisposición entre los cero y cuatro años únicamente el género masculino y entre los cinco y nueve años de edad en el género femenino, para posteriormente ser semejantes entre los grupos de 10 a 14 años y de 15 a 18 años (7).

Desde el punto de vista geográfico se ha señalado que la máxima frecuencia se encuentra en Suecia, Estados Unidos, Israel, Canadá, Nueva Zelanda y el resto de los países escandinavos, con exclusión de Islandia, mientras que en sentido opuesto, se señala que la más baja incidencia se ha registrado en India, Malasia, las naciones del continente africano y los países del continente latinoamericano. Sin embargo se ha señalado que éstos últimos dos continentes tienen un subregistro por múltiples razones, con inclusión de la falta de registro nacional, pocos enfermos con estudios histopatológicos, y poco interés para informar acerca de los niños con diagnóstico histopatológico. No obstante en la República Mexicana y de acuerdo al informe Histopatológico de Neoplasias Malignas de Secretaría de Salud, éste grupo de tumores son los más comunes (7).

Son en su mayoría de localización infratentorial, sobre todo en cerebelo, el tumor primario más frecuente es el meduloblastoma, seguido del astrocitoma cerebeloso y el metastático más frecuente es el secundario a leucemia (2,3,6).

FACTORES DE RIESGO

AMBIENTALES

Se han relacionado con la presencia de tumores del SNC; las radiaciones, los traumatismos, los factores ocupacionales y factores infecciosos, cloruro de vinilo, compuestos nitrosos, hidracinas, etc.

Por el contrario, una mayor ingesta de folatos durante el embarazo disminuye la incidencia de defectos del tubo neural y de tumores primitivos neuroectodérmicos y meduloblastoma en niños. (2,6)

GENÉTICOS

La mayor incidencia de tumores del SNC en diversos síndromes hereditarios es expresión de la mutación de genes superiores: *sis*, *myc*. *Src*, p 53, etc. (2)

En enfermedades como la neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinhausen se han observado manchas de café con leche, astrocitomas, tumores derivados de la cresta neural, germinales. (cuadro 1) El glioma del nervio óptico es frecuente. El gen alterado está en el cromosoma 17. (2,6,7).

La neurofibromatosis tipo 2 se asocia con schwannomas y neurinomas del acústico, ependimomas, meningiomas. El gen alterado está en el cromosoma 22. (2,7)

La esclerosis tuberosa y el Síndrome de Sturge-Weber son enfermedades asociadas con la presencia de tumores del SNC (astrocitomas). De transmisión autonómica dominante, los genes alterados están en los cromosomas 9 y 16. (2,6)

La enfermedad de Von Hippel-Lindau se asocia con hemangioblastomas de cerebelo u médula espinal. De transmisión autonómica dominante. Genes alterados en cromosoma 3.

El síndrome de Turcot se asocia a glioblastomas y meduloblastomas (y cáncer de colon).(2)

Aproximadamente el 16% de los pacientes con tumor cerebral tienen historia familiar de cáncer. (6)

INMUNOSUPRESION

Los pacientes portadores de SIDA, trasplantados e inmunosuprimidos médicamente tienen mayor riesgo a desarrollar linfoma cerebral primario.(cuadro 1) Sin embargo, poco se conoce sobre la etiología de los tumores del SNC y no es posible aún tomar medidas preventivas oportunas. (2,6)

RADIACIONES

Se ha descrito una asociación entre el riesgo de glioma y meningioma y el antecedente de exposiciones radiológicas repetidas.

TRAUMATISMOS

Se ha descrito una incidencia mayor de meningioma en pacientes que relataban traumatismos encéfalo craneanos graves varios años antes de diagnóstico.

FACTORES HORMONALES

La prevalencia de meningiomas en mujeres, sugieren un factor hormonal. (6)

FISIOPATOLOGÍA

Hay que considerar las siguientes posibilidades:

Desplazamiento de estructuras dentro de la caja craneana y conos de herniación. Estos son: 1. agujero occipital. 2. la incisura del tentorio y el dorso de la silla turca. 3. la hoz del cerebro; y 4. los artificiales por fractura o cirugía.

Edema cerebral tumoral de tipo vasogénico, producido por una permeabilidad anormal de los vasos; los que más participan es éste proceso son los del TIC. El edema predomina en la sustancia blanca.

Destrucción tisular: los dos anteriores situaciones consideran daño tisular que puede ser de diferentes magnitudes (3).

La cavidad intracraneal y espinal es un espacio cerrado rodeado completamente por estructuras óseas y ligamentosas. Esto implica, excepto en menores de dos años de edad, que una neoplasia del SNC sólo puede crecer desplazando el líquido cefalorraquídeo y el parénquima cerebral o espinal, lo cual causa aumento de la presión intracraneal, o bien al generar síntomas y signos neurológicos de masa ocupativa (7).

CLASIFICACION

Los tumores del SNC pueden clasificarse según diferentes criterios. Así, tenemos tumores primarios y secundarios, dependiendo de si se derivan de células propias del SNC o provienen de metástasis. Dependiendo de su localización, podríamos diferenciarlos en intracraeales (separándolos en supra o infra tentoriales). Según su origen embrionario, como endo-meso-ectodérmicos. Cada tumor podrá estadiar según la clasificación habitual TNM.

Histológicamente y siguiendo la clasificación de la OMS del año 2000, podremos clasificarlos según la estirpe celular del tumor (cuadro 1) y diferenciarlos según su diferenciación celular en 4 grados de malignidad, dependiendo el número de mitosis, polimorfismo, proliferación vascular y necrosis. El advenimiento de la tecnología de anticuerpos monoclonales ha estimulado la expansión de la inmunohistoquímica como instrumento diagnóstico. Probablemente el método inmunohistoquímico más ampliamente utilizados para tumores cerebrales es la proteína ácida glial fibrilar (PAGF) (7).

Cuadro 1: clasificación histopatológica de tumores cerebrales en pediatría de la Organización Mundial de la Salud modificada por Rorke y colaboradores.

TUMORES GLIARES	TUMORES MIXTOS GLIAL Y NEURONAL
-----------------	---------------------------------

1.-Tumores astrocíticos	1.-ganglioglioma
a.Fibrilar,protoplasmático, gemistocítico	a.tumor neuroepitelial disembrionoplásico
b.Pilocítico, gigantocelular, anaplásico.	2.-astrocitoma superficial
2.-Tumores de oligodendroglia	3.-xantroastrocitoma pleomórfico
a.oligodendroglioma	4.-tumor subependimario de cel. Gigantes.
b.oligodendroglioma anaplásico	5.-ganglioglioma anaplásico
3.- tumores ependimarios	a.astrocitoma cerebral anaplásico
a.ependimoma mixopapilar	b.xantastrocitoma anaplásico
b.ependimoma anaplásico	TUMORES NEURONALES
4.-tumor de plexos coroides	a.gangliocitoma
a.papiloma de plexos coroides	b.gangliocitoma anaplásico
b.adenoma de plexos coroides	c.neurocitoma
c.carcinoma de plexos coroides	d.neurocitoma anaplásico
5.-gliomas mixtos	TUMORES EMBRIONARIOS
a.oligoastrocitoma	1.-tumor neuroectodérmico primitivo
b.oligoastrocitoma anaplásico	a.con diferenciación glial, ependimaria,neuronal, retiniana.
c.ependimoastrocitoma	2.-meduloepilelioma
d.ependimoastrocitoma anaplásico	3.-tumor teratoide-rabdoide
e.oligoastroependimoma	TUMOR DE CELULAS PINEALES
f.oligoastroependimoma anaplásico	1.-pineocitoma.
g.gliofibroma	
6.-tumor glioblastomatoso	
a.glioblastoma multiforme	

PRESENTACION CLINICA

En general los tumores intracraneales producen síntomas por los siguientes mecanismos:

- Compresión, distorsión o destrucción del parénquima o meninges adyacentes.
- Irritación cortical
- Hipertensión intracraneal
- Deterioro progresivo de las capacidades mentales (cognitivas) o de funciones específicas como la memoria, la marcha, lenguaje.
- Actividad epiléptica, o bien incremento o cambio del patrón previo a las crisis.
- Signos y síntomas neurológicos focales dependiendo de localización. (8)

Los síntomas y signos de las neoplasias del SNC dependen de la localización anatómica de las mismas, interviniendo otros factores como el desarrollo neurológico y, por ende, la edad del individuo. De tal manera, no hay síntomas o signos patognomónicos de las neoplasias del SNC en cuanto a su histopatología sino respecto a las estructuras que estos tumores pueden invadir o afectar. Los síntomas o los signos de estas neoplasias quizá muestren una serie de manifestaciones clínicas inespecíficas, como irritabilidad, ya que se presenta en otras entidades. Otra manifestación inespecífica, sobre todo en el lactante, la constituye la detención del crecimiento y de desarrollo psicomotores.

Otro hallazgo puede ser consecutivo al aumento de la presión intracraneal (PIC), tal vez resultado de la presencia de alguna masa ocupativa intracraneal, obstrucción de la circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR) en la cual se encuentra la producción continua del mismo, o sobreproducción por los plexos coroides (7,9) generando cefalea de forma por demás intensa, en muchos casos de predominio matutino, además de la cefalea el aumento de la PIC propicia aumento de la presión intracerebral lo suficiente como para impedir la circulación encefálica. Los cambios agudos de la PIC a diferencia de los crónicos tienen el efecto potencial de producir cambios dinámicos dentro de el cráneo.

Otras manifestaciones comprenden letargia, vómito en proyectil, anorexia, caquexia y cambios en el comportamiento cotidiano de estos niños. Muchos de tales tumores, y dependiendo de su localización, se caracterizan por cambios de la personalidad y de la conducta. No hay explicaciones fisiopatológicas para las

alteraciones focales de algunos pacientes, que no necesariamente se vinculan con lesiones anatómicas específicas, el papiledema debe sugerir aumento de la PIC y, por ende el médico está obligado a conocer su causa. En el lactante, el crecimiento de la circunferencia cefálica o la separación de las suturas debe hacer pensar en la posibilidad de una masa ocupativa hasta no probarse lo contrario, al igual que la disminución de la agudeza visual hasta llegar a la amaurosis y la atrofia del nervio óptico, en el preescolar, acompañado de cefalea persistente.

En la presentación temprana de los tumores del cerebelo de la línea media, se puede observar obstrucción de LCR en el cuarto ventrículo, lo cual genera, por ende, papiledema, cefalea intensa e hidrocefalia obstructiva (7,9). Las lesiones intracraneales por masas ocupativas pueden dar lugar a gradientes de presión entre los compartimentos y, por tanto, producir cualquiera de los tres síndrome de herniación. Hay signos pupilares asociados a esta última de la porción media del lóbulo temporal a través de la cisura del tentorio. La herniación del uncus del tentorio acontece cuando la masa cerebral lateral o temporal causa una desviación de las estructuras a través del tentorio hacia el cerebro medio. Los efectos resultantes son midriasis consecutiva a la compresión del III par craneal, ya que éste es atrapado por la herniación del uncus. (7)

Las lesiones de la fosa posterior pueden conducir a coma por desviación de la masa encefálica hacia arriba. Cuando se desplazan las estructuras hacia abajo producen como consecuencia una compresión del bulbo raquídeo. Ambos fenómenos quizá interfieran en la formación reticular, lo cual aumenta la alteración en los niveles de conciencia. Cuando se presenta una lesión hacia abajo, las amígdalas cerebelosas se pueden proyectar hacia el agujero magno. Esto se relaciona a alteración medular y ulterior colapso respiratorio y circulatorio. Los signos tempranos de herniación de las amígdalas pueden desviar la cabeza (lateralización) y dar lugar a rigidez de cuello. (7)

Cuadro 2 manifestaciones neurológicas más comunes en neoplasias malignas del sistema nervioso central de acuerdo a su localización anatómica.

TUMOR LOCALIZADO EN HEMISFERIOS CEREBRALES
Crisis convulsivas generalmente localizadas
Cambios de personalidad
Afasia

Hemiparesia espástica
Estereognosia
Hemianopsia homónima
Cefalea matutina
Vómito en proyectil
Hemianopsia
TUMOR LOCALIZADO EN EL QUIASMA ÓPTICO O PARASELAR
Síndrome diencefálico
Ceguera unilateral o bilateral
Nistagmo
Amenorrea y/o galactorrea
Alteración del apetito
Alteración de la termorregulación (hipotermia)
Gigantismo
Hidrocefalia obstructiva o comunicante
Cefalea matutina
Diplopía y visión borrosa
Hemianopsia
TUMOR LOCALIZADO EN GLÁNDULA PINEAL
Retracción del párpado, hidrocefalia obstructiva o comunicante
Temblor, síndrome de Parinaud
Precocidad sexual verdadera, cefalea matutina
Tinnitus, vómito en proyectil.

MANIFESTACIONES CLINICAS INESPECIFICAS

Las manifestaciones características generales de una neoplasia del SNC, como ya se mencionó, son vómito, cefalea y cambios en la conducta. Estos datos solos o combinados por lo general están presentes. Debido a la especificidad limitada asociada a estos síntomas, casi siempre los médicos de primer contacto ignoran por un tiempo tales manifestaciones y, por ende, permiten la evolución natural de la neoplasia. La presencia de vómito quizá se deba a incremento de la presión intracraneal, o a irritación

directa del núcleo del vago o bien a los centros del vómito en el piso del cuarto ventrículo. El vómito puede ser cíclico y, por tanto, confundirse con migraña o con un padecimiento psicossomático. A pesar del conocimiento general en medicina, el vómito no es exclusivamente en proyectil, comúnmente se presenta a diario y es de predominio matutino.

La cefalea aún cuando constituye una manifestación clínica común en éste tipo de patología, el médico de primer contacto ignora su trascendencia sin olvidar que su presencia constituye un problema orgánico hasta no probarse lo contrario. No obstante, cuando éste dato se torna clínicamente aparente se ha estimado que el sujeto ya tiene entre cuatro y seis meses de evolución con una neoplasia del SNC. La localización de la cefalea quizá sugiera la afectación de un área específica, pero ésta observación no es patognomónica de sitio anatómico alguno. La presencia de cefalea en el área frontal y occipital puede indicar un tumor en el cerebelo, una cefalea generalizada por lo general denota un trastorno orgánico en ausencia de hipertensión intracraneal, lo cual sugiere una anomalía subyacente. O una anomalía sistémica con repercusión en SNC. (7). El aumento de la intensidad de la cefalea con datos, como tos y estornudos a la defecación y con cualquier maniobra de Valsalva, indican hipertensión intracraneal.(7)

Otras manifestaciones inespecíficas comprenden reducción del interés y compromiso por actos o circunstancias que antes le eran placenteros al individuo. Lo mismo se aplica para el nivel de energía disminuido en estos niños, así como motivación abatida y comportamientos anormales. Puede existir un estado poco sociable con hermanos, parientes y amigos de la misma edad y, por ende, transformarse en un niño retraído, indiferente, apático. Otras manifestaciones de afección o disfunción pueden ser de hipotálamo o la hipófisis, caracterizándose por anorexia, bulimia, pérdida de peso, somnolencia, detención del crecimiento y precocidad sexual, entre las más comunes.(7)

MANIFESTACIONES CLINICAS ESPECÍFICAS

Hay datos, como crisis convulsivas focales, las cuales están presentes en menos de 15% de los niños con neoplasia del SNC, esto por supuesto se expresa en el número relativamente bajo de tumores de los hemisferios cerebrales que se detectan en la población pediátrica a la diferencia de la población adulta con este tipo de neoplasias.

En este mismo contexto, se debe mencionar que las crisis convulsivas generalizadas no son el modelo clínico habitual de neoplasias del SNC en la infancia. (7). Las alteraciones visuales, tanto disminución como diplopía, quizá expresen anomalía directa de las vías visuales, esta manifestación puede hacerse notar únicamente cuando una queja escolar de decremento de la agudeza visual.

En el caso de lesiones en áreas supra tentoriales, los signos clínicos se relacionan con fenómenos focales. Como ejemplos están la hemiparesia, la reducción sensitiva segmentaria o focal y los defectos visuales en la mitad de los campos. Las alteraciones somatosensitivas, cuando están presentes, se vinculan con lesiones en el hemisferio parietal. Las parestesias son otras manifestaciones que el médico debe conocer, sobre todo si son bilaterales, lo cual significa lesiones a nivel de la columna vertebral.

Los hallazgos clínicos de neoplasias del puente, además de parálisis de algunos pares craneales, tal vez también propicien ataxia. Una marcha atáxica quizá sugiera que el proceso tumoral se encuentra en el tallo cerebral o en el puente. El niño con incoordinación quizá tenga marcha rígida, así como dificultad para brincar o correr. Una postura encorvada y una marcha a pie de puntillas se deben entender como una lesión tumoral extensa que afecta de manera bilateral la vía cortico espinal. En el examen físico se podrá identificar hiperreflexia y aumento de la respuesta del extensor plantar. Las alteraciones como disartria, regurgitación nasofaríngea y voz gangosa, significan un proceso tumoral situado en bulbo raquídeo.

Los tumores localizados en el hemisferio cerebeloso o en la porción media probablemente generan signos localizados, más fácilmente identificables por el facultativo. Éstos incluyen hipotonía, reflejos pendurales, ataxia axil, nistagmo dirigido hacia el hemisferio afectado. Hay dificultad para la marcha, manifestada como marcha atáxica, con la característica de lateralización en el lactante que se encuentra entre los 4 y 12 meses de edad, lo que se manifiesta con dificultad para gatear, así como problemas de coordinación al estar en decúbito dorsal. Todas estas manifestaciones son cardinales en las lesiones del vermis cerebeloso. (7) cuadro 3

Cuadro 3 Signos neurológicos más comunes de los tumores localizados en cerebelo y estructuras anexas.

TUMOR LOCALIZADO EN CEREBELO
Ataxia, temblor
Cabeza desviada al sitio de herniación en caso de que se presente.
Apneas en casos avanzados
Disdiadococinesia
hidrocefalia obstructiva o comunicante
Rigidez de nuca
TUMOR LOCALIZADO EN EL CUARTO VENTRICULO
Hidrocefalia obstructiva o comunicante
TUMOR LOCALIZADO EN EL PUENTE
Parálisis de pares craneales
Signos de afección cerebelosa
Hemiparesia espástica
Nistagmo vertical
TUMOR LOCALIZADO EN EL ANGULO PONTOCEREBELOSO
Sordera unilateral
Ausencia de respuesta al calor
Ausencia de reflejo corneal

SOSPECHA DIAGNOSTICA

La supervivencia de niños afectados por tumores ha aumentado en las últimas décadas, llegando a tasas de supervivencia global próximas al 60-65%. A ello se han atribuido, no solo los nuevos tratamientos sino también la detección precoz de los tumores.

A pesar de ello, un número importante de niños afectados de tumores son diagnosticados en estadios avanzados de la enfermedad; de ahí la importancia de una detección lo más precoz posible de aquellos niños que son derivados desde las consultas de atención primaria por signos compatibles con procesos neoplásicos o con síntomas inespecíficos en ocasiones.

El retraso con que algunos niños acuden a consulta de oncología podría explicarse, no sólo por la escasa formación en ésta disciplina que reciben los futuros médicos, sino también por que el cáncer infantil “no es fácil de diagnosticar”, debido a su baja incidencia y sus diferentes formas de presentación, en ocasiones silentes.

DIAGNOSTICO

La historia clínica debe de ser detallada, precisando los síntomas iniciales, su evolución y frecuencia ya que nos puede orientar sobre la localización de la lesión. Es interesante recoger antecedentes familiares a parte de los personales, por si existe relación con algún síndrome hereditario familiar. Debe realizarse una exploración neurológica completa. La exploración oftalmoscópica puede revelarnos la existencia de papiledema.

En general, los tumores de crecimiento lento dan lugar a poca sintomatología, debido a la lenta compresión del tejido circundante y a la existencia de mecanismos compensatorios satisfactorios.

Los tumores de crecimiento rápido se asocian a edema peri lesional y cuadro sintomático de rápida instauración; los mecanismos compensatorios no tienen tiempo suficiente de actuar.

La Tomografía axial computada (TAC) y la Resonancia Magnética (RM) son las técnicas de imagen más utilizadas para evaluar los tumores del SNC. La RM es la más sensible, especialmente en lesiones del tronco cerebral, fosa posterior y medula espinal. La TAC detecta mejor las lesiones calcificadas y es utilizada para la planificación de la Radioterapia (RT); las imágenes radiológicas ayudan a diferenciar entre tumores del SNC, metástasis, infartos, procesos infecciosos o inflamatorios.(2,7) Cuando un tumor aparece en una TAC o una RM. Se efectúan pruebas complementarias para determinar su tipo exacto. Los tumores de la glándula hipófisis se describen generalmente cuando comprimen los nervios de la visión hasta el punto de llegar a afectarla. Los análisis de sangre muestran valores anormales de las hormonas hipofisarias y el tumor puede habitualmente ser diagnosticado con TAC o RM. (1)

La punción lumbar casi nunca forma parte de la evolución inicial, muestra células cancerosas pero estará contraindicada siempre que haya sospecha aumento en la

PIC, por que un cambio súbito en dicha presión puede causar una hernia, que es una de las complicaciones más peligrosas de un tumor cerebral. Al producirse la herniación, el aumento de la PIC empuja en tejido cerebral hacia abajo a través de la estrecha abertura en la base del cráneo, comprimiendo así la parte más inferior del cerebro. Como resultado se desestabilizan las funciones esenciales controladas por el tronco encefálico, como la respiración, el ritmo cardíaco y la presión arterial. Sin un diagnóstico y tratamiento rápidos, la herniación puede causar un estado de coma y muerte.(1,2)

Va a ser la cirugía la que nos de el diagnóstico definitivo ya sea biopsia, extirpar el tumor o parte del mismo y frecuentemente esta forma parte a su vez del tratamiento. Según la localización tumoral o la situación del paciente, a veces la cirugía no esta indicada, y solo se puede optar por una biopsia estereotáxica (mediada por aguja guiada por una técnica de orientación tridimensional) para diagnóstico.(1,2)

La radiografía simple de cráneo en la actualidad es de poca utilidad.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Es necesario tener en cuenta entidades patológicas que pueden ofrecer un diagnóstico diferencial de las neoplasias en la población pediátrica, las cuales quizás estén en muchos de los casos en la función de la edad del sujeto, la exposición a ciertas sustancias y cualquier otra situación que ejerza un efecto en el SNC. Como las siguientes: Hidrocefalia en lactantes, Hematoma subdural, cefalea tensional, síndrome de pseudotumor (vitamina A, D, tetraciclinas, esteroides), encefalitis viral, meningitis (bacteriana, viral, micótica, otras), tuberculosa, traumatismo craneoencefálico, malformaciones arterio-venosas, quiste hidatídico, cisticercosis cerebral, absceso cerebral, intoxicación por plomo, otras. (7)

Cuadro 4 Diagnóstico diferencial de tumores del sistema nervioso central

Hidrocefalia (lactantes)
Hematoma subdural
Cefalea tensional
Síndrome de pseudotumor
a. Vitamina A

b.vitamina D
c.tetraciclinas
d.esteroides
Encefalitis viral
Meningitis
a.bacteriana
b.viral
c.micótica
d.otras
Tuberculoma
Traumatismo craneoencefálico
Malformaciones arteriovenosas
Quiste hidatídico
Cisticercosis cerebral
Absceso cerebral

TRATAMIENTO

Cirugía

La extirpación quirúrgica es el método terapéutico inicial más importante en prácticamente todos los tumores cerebrales primarios. Cumple tres objetivos esenciales e inmediatos:

- 1) Establece el diagnóstico histológico,
- 2) alivia rápidamente la presión intracraneal y el efecto de masa, mejorando de esta forma las funciones neurológicas y
- 3) logra una cito reducción oncológica que puede prolongar la vida, mejorar la eficacia y seguridad de los tratamientos coadyuvantes como la radioterapia, o ambas cosas.

Los adelantos tecnológicos y conceptuales de la neurocirugía son continuos y han permitido diseñar formas más seguras y efectivas de tratamiento. Tumores antes

considerados inaccesibles, como los situados en regiones profundas pueden abordarse con seguridad con ayuda de un microscopio quirúrgico, micro instrumentación y microcirugía. Son pocos los tumores intracraneales que escapan al acceso quirúrgico directo logrado por la actual tecnología neuroquirúrgica, con láser, aspiradores ultrasónicos, ecografía intraoperatoria, procedimientos de cirugía estereotáxica y neuronavegación. En conjunto, estas innovaciones han añadido una dimensión importante de estrategias quirúrgicas disponibles para los pacientes con tumores cerebrales.

La morbilidad y la mortalidad de las operaciones craneales han disminuido en forma considerable en los últimos decenios. Las tasas de mortalidad a los 30 días tras las extirpaciones de tumores cerebrales son en general inferiores al 3% en las últimas series publicadas. La tasa de complicaciones operatorias depende de la naturaleza del tumor y de su localización. Las complicaciones graves (hemorragia en el lugar de la intervención, infección y lesiones neurológicas permanentes) en conjunto, afectan a < 10% de los pacientes. (9,7)

RADIOTERAPIA

La radioterapia en la terapéutica multidisciplinaria de niños con neoplasias del SNC es también esencial, sin embargo, es muy importante anotar que el desarrollo del tejido del SNC acontece en los primeros tres años de vida, de tal manera que el desarrollo de los axones y la sinaptogénesis son las estructuras que crecen durante esta fase del desarrollo. El crecimiento y el desarrollo del SNC disminuye a los seis años de edad; no obstante, el grado de mielinización no se completa sino hasta la pubertad.

La radioterapia actúa con mayor sensibilidad en las células de la mitosis y sobre la porción temprana de la fase "S", así como en situaciones en que la presión de oxígeno se encuentra aumentada.

El tratamiento de la terapia ha evolucionado desde el simple abordaje bidimensional utilizando radiación de baja energía, hasta radiación de alta energía tridimensional. La radiación de rayos externos convencional es en el momento actual más utilizada. La desventaja es que incluye una cantidad de tejido sano más allá de lo necesario por lo cual como consecuencia se generan efectos tóxicos.

Una variedad de radioterapia es la radiocirugía estereotáctica administrada con una unidad de “gamaknife”, la indicación de este procedimiento comprende los tumores de 3.5 cms de diámetro o menores.

La radiación en niños menores de 3 años de edad, por ende, ha sido evaluada por grupos de expertos. En general, se sugiere que para estos pacientes los campos de radiación, en el caso del meduloblastoma, se reduzcan exclusivamente al lecho tumoral mediante radioterapia tridimensional conformal con el fin de evitar el daño a tejidos sanos circunvecinos. También se ha mencionado un manejo semejante en el ependimoma.

Los efectos tóxicos de la radiación al SNC se clasifican en agudos (durante el tratamiento), subagudos (de varias semanas hasta tres meses después del tratamiento) y crónico o tardíos, los cuales se encuentran desde los tres meses hasta años después del tratamiento de radioterapia. Indiscutiblemente que los efectos más graves son los tardíos lo cual es propiciado por necrosis cortical con daño a células glía.(7)

QUIMIOTERAPIA

El papel de la quimioterapia antineoplásica ha permitido que los tumores malignos quimiosensibles sean manejados de forma exitosa y, por tanto, con mayores expectativas de curación. La utilización de quimioterapia tanto por vía oral como parenteral e intratecal, ha permitido ofrecer nuevas expectativas en una serie de tumores que de manera tradicional tienen un comportamiento biológico sumamente agresivo con frecuencia letal. Entre las neoplasias del SNC en las cuales se ha utilizado la quimioterapia con éxito están el meduloblastoma, los astrocitomas anaplásicos y el ependimoma anaplásico. (7). Es necesario tener en cuenta que uno de los grandes problemas que tiene la quimioterapia para su actividad sobre el SNC es la barrera hematoencefálica, ya que las células del endotelio capilar cerebral evitan el paso de sustancias y materiales extraños. En un momento dado, las neoplasias del SNC pueden romper esta barrera. Por supuesto, cuando esta barrera no se ha roto, es factible alterarla temporalmente, con el uso de manitol o de sustancias de bajo peso molecular.

A pesar de toda esta problemática, se cuenta con una serie de medicamentos antineoplásicos para tumores del SNC utilizados en la práctica clínica o en la fase de

evaluación, como ejemplo: Melfalán, Tiotepa, Ciclofosfamida, Ifosfamida, Carboplatino, Etopósido, Cisplatino, vincristina, Metrotexate, Mefosfamida, entre otros. (7)

TERAPIA COADYUVANTE

Casi sin excepción, prácticamente la totalidad de los pacientes con tumores cerebrales malignos terminan por desarrollar recidivas locales, aunque el tratamiento haya sido agresivo y multimodal (cirugía, radioterapia y quimioterapia).

En el último decenio se han definido considerablemente las estrategias coadyuvantes destinadas a controlar el crecimiento local del tumor entre las que se encuentran métodos alternativos de administración de la radiación y la inmunoterapia. De ellas, la braquiterapia intersticial y la radiocirugía estereotáxica están ganando una aceptación progresiva, si bien la inmunoterapia también consigue algunos resultados menores en determinados pacientes. Todas estas modalidades son opciones que se puede ofrecer.(7,9)

La finalidad de este trabajo es conocer el perfil clínico de los pacientes pediátricos que presentaron tumores del sistema nervioso central en el Hospital General de México durante 5 años, de 2003 a 2007.

TUMORES MÁS FRECUENTES EN PEDIATRÍA

MEDULOBLASTOMA

Frecuencia: 20 A 25% de todas las neoplasias del SNC.

Edad: máxima incidencia es a los 5 años, aún cuando se ha descrito en lactante y excepcionalmente, adulto y el anciano.

Localización: tumor cerebeloso, por tanto siempre infratentorial, la mayor parte de las veces es de la línea media, originado en el vermis inferior.

Diseminación: el tumor sale del vermis cerebeloso, llena la cavidad del cuarto ventrículo y, por extensión, infiltra el piso. Cuando muestra datos agresivos, se extenderá por continuidad a los hemisferios cerebelosos, los pedúnculos y el puente, y producirá siembras en el espacio subaracnoideo.

Macroscopía: neoplasia de consistencia blanda, friable, suave, uniforme y bien demarcada.

Microscopía: se caracteriza por ser muy celular, compuesto por células pequeñas con núcleos basófilos y abundantes mitosis. Se encuentran las rosetas de Homer-Wright; se presentan datos variables de diferenciación glial o neuronal.

Manifestaciones clínicas: marcha atáxica, incoordinación de las pruebas dedo- dedo, dedo-nariz y papiledema, entre otras.

Tratamiento: Resección completa o parcial con tumor residual menor de 1.5 cms², Radioterapia a cráneo, fosa posterior y neuroeje. Quimioterapia lomustina, vincristina, cisplatino.

ASTROCITOMA

Frecuencia: constituye cerca de la mitad de las neoplasias en SNC.

Edad: de 6 a 9 años

Sexo: masculino

Localización el sitio anatómico más común es el cerebelo, seguido de los hemisferios cerebelosos, de la línea media y, finalmente, del trayecto del nervio óptico.

Macroscopía: tejido tumoral por lo común homogéneo, blanquecino, firme, pero algo pastoso, no bien destacado de la sustancia blanca vecina, mal delimitada, a veces micro quístico

Microscopía: carecen de fibras de Rosenthal y no poseen microquistes, ya que tienen una característica más infiltrativa.

Manifestaciones clínicas: están dadas por la alteración anatómica del sitio primario.

Tratamiento: resección quirúrgica, radioterapia con resección quirúrgica parcial, la quimioterapia con carboplatino y vincristina en individuos que han fracasado resección quirúrgica y radioterapia.

EPENDIMOMA

Frecuencia: 9%

Edad: a cualquier edad, media 5.5 años

Sexo: sin predilección.

Localización; en cualquier sitio cercano o preferentemente dentro del sistema ventricular, su localización es más frecuente infratentorial en más de la mitad de los enfermos.

Macroscopía: tejido tumoral grisáceo, granuloso, frecuentemente con transformación quística, a veces con calcificaciones.

Microscopía: ¿posee núcleos regulares, redondos o levemente ovoides. Los cuerpos celulares son poligonales o fusiformes, cilios pueden estar presentes. Hay rosetas ependimarias, las cuales son diagnósticas, éstas consisten en células tumorales alineadas alrededor de un pequeño lumen central.

Tratamiento: resección quirúrgica, radioterapia con resección parcial, quimioterapia para tumores anaplásicos.

CRANEOFARINGIOMA

Frecuencia: 6 a 10 %

Edad: 7 y 10 años

Sexo: predomina en hombres.

Origen: bolsa de Rathke

Localización: región de la silla turca o el tercer ventrículo.

Macroscopía: quístico o parcialmente sólido.

Microscopía: epitelial microquístico, de tejido bien diferenciado y, por tanto , se considera una neoplasia benigna.

Manifestaciones clínicas. Dependerá de la localización anatómica del tumor y de la extensión del mismo, dentro de las manifestaciones comunes están las de la hipertensión intracraneal, la pubertad tardía, las alteraciones de la visión en más de la mitad de los casos, con disminución de la agudeza visual unilateral o bilateral, hemianopsia bitemporal, unilateral u homónima. Nistagmo ocasional. Diabetes insípida, obesidad e hipotiroidismo, talla baja, hidrocefalia.

Diagnóstico diferencial: tumor germinal, teratomas, gliomas del hipotálamo, gliomas del hipotálamo, gliomas del quiasma óptico y quistes de la bolsa de Rathke.

Tratamiento: en el manejo preoperatorio, evitar cualquier cuadro endocrinológico proporcionando hidrocortisona, cuando hay hidrocefalia se lleva a cabo ventriculostomía ó derivación ventrículo peritoneal. La resección quirúrgica completa es el procedimiento indicado, pero puede favorecer mucha morbilidad, por lo que algunos autores recomiendan la resección parcial aunada a radioterapia.

MENINGIOMA

Frecuencia: 2% de las neoplasias del SNC.

Edad: 5 a 14 años

Sexo: predominio del sexo masculino.

Localización: es un tumor primario de las meninges, se encuentra en la convexidad del cerebro, originándose del tentorio en la base del cerebro, en los ventrículos laterales o en el tercer ventrículo. En la población infantil, más comúnmente tiene una formación quística localizada en los ventrículos laterales sin adhesión a la duramadre, o bien se origina en la fosa posterior.

Macroscopía: son tumores de gran tamaño, globulares o multilobulares, los cuales crecen en forma de una carpeta.

Microscopía: se han descrito cinco categorías o variedades, siendo la más común en pediatría la sarcomatosa con rápido crecimiento y mal pronóstico.

Manifestaciones clínicas. Las de hipertensión intracraneal seguidas de pérdida de la agudeza visual y defectos de los campos visuales, parálisis de algunos pares craneales, crisis convulsivas. Tratamiento: intervención quirúrgica completa con un 67% de supervivencia, radioterapia sola con un 46%. (7,11)

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Como se puede observar las neoplasias en pediatría ocupan en la actualidad una de las principales causas de morbimortalidad y de acuerdo a epidemiología nacional los tumores intracraneales ocupan el segundo lugar de las neoplasias que afectan a este grupo etario. Por ser este hospital un centro de tercer nivel de atención resulta muy importante evaluar el perfil clínico de los niños que han ingresado en los últimos 5 años con este diagnóstico.

JUSTIFICACIÓN

Las neoplasias malignas del sistema nervioso central en la población pediátrica se encuentran dentro de las entidades malignas más difíciles de diagnosticar y tratar de forma oportuna, es importante conocer su incidencia en nuestra población, sin embargo, no existen estudios epidemiológicos clínicos en el HGM sobre pacientes con tumoraciones intracraneales en la edad pediátrica para conocer su incidencia y prevalencia, por lo cual se realiza este estudio de 5 años.

OBJETIVO GENERAL

Conocer el perfil clínico de los pacientes con neoplasias intracraneales que ingresaron a la unidad de pediatría en un periodo de 5 años en el HGM, que abarca de enero del 2003 a diciembre de 2007.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Estimar la frecuencia de tumores del sistema nervioso central en la unidad de pediatría del HGM en el periodo comprendido del 2003 al 2007.
- Determinar la característica clínica de presentación de los pacientes.
- Determinar la estirpe celular mas frecuente.

HIPOTESIS

No es necesaria ya que se trata de un estudio descriptivo.

METODOLOGIA

DISEÑO DEL ESTUDIO

Este estudio es retrospectivo, transversal, descriptivo, observacional.

MATERIAL Y MÉTODOS

Población y muestra:

Todos los pacientes pediátricos con diagnóstico de tumor del sistema nervioso central que acudieron al HGM en el periodo comprendido de enero del 2003 a diciembre del 2007.

Criterios de inclusión.

- Pacientes pediátricos.
- Pacientes con diagnóstico clínico e histopatológico de tumor en el SNC.
- Pacientes que se encontraron hospitalizados en HGM, durante el periodo de enero del 2003 a diciembre de 2008.
- Pacientes con expediente completo.

Criterios de exclusión.

- Pacientes sin diagnóstico patológico.
- Pacientes mayores de 18 años.
- Pacientes con expediente incompleto.

Variables analizadas

Edad: edad cumplida en años.

Sexo : se refiere al género del paciente.

Síntomas de presentación: se refiere a la primera característica clínica o síndrome neurológico presentado previo al diagnóstico.

Diagnóstico patológico: resultado brindado por la unidad de patología de éste hospital.

Procedimientos

Se realizó una búsqueda en el archivo del servicio de pediatría de todos aquellos expedientes con diagnóstico de tumor del sistema nervioso central de enero del 2003 a diciembre del 2007.

Se reviso los archivos del servicio de patología del HGM en mismas fechas para la búsqueda de diagnósticos histológicos.

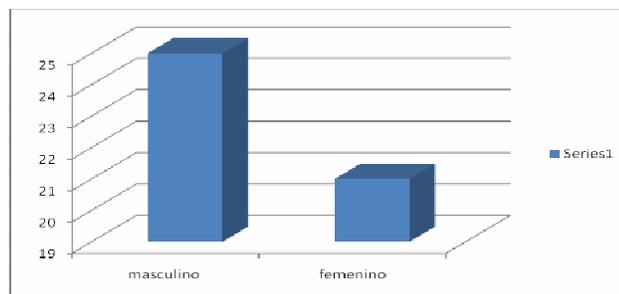
Consideraciones éticas.

De acuerdo a la declaración de Helsinki ya modificada así como la ley general de salud (artículos 96 al 103) sin descuidar las que surjan durante el procedimiento de aplicación así como captura de información de ésta tesis y, tomando en consideración las principales recomendaciones para orientar a los médicos en realización de trabajos de investigación, el presente protocolo de estudio si reúne los requisitos y no constituye ningún riesgo para el paciente.

Resultados.

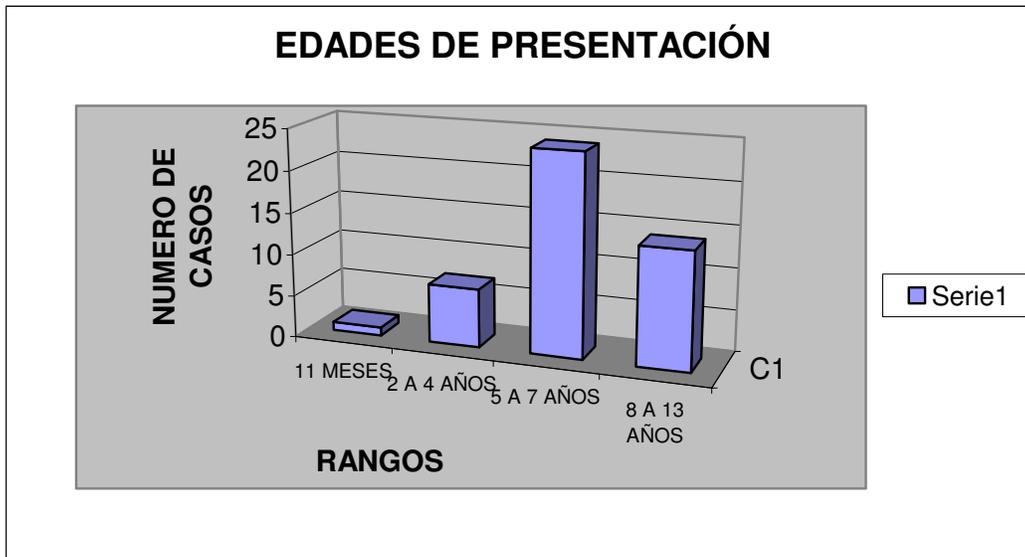
Se realizó un estudio de los pacientes pediátricos con diagnóstico de tumor intracraneal en un periodo de 5 años, abarcando de enero del 2003 a diciembre del 2007, con la finalidad de conocer el síntoma de presentación, la estirpe celular más frecuente, la edad de presentación, el sexo predominante, el tiempo entre el primer síntoma y el diagnóstico patológico, tiempo de estancia intrahospitalaria, así como mortalidad, se analizó los expedientes clínicos y resultados de patología de dichos pacientes. de acuerdo a los criterios de inclusión y exclusión.

Durante este tiempo ingresaron 180 pacientes con diagnóstico de tumor intracraneal de los cuales solo se incluyeron a un total de 46 casos que reunían criterios para este estudio, encontrando el sexo predominante fue el masculino con un total de 25 personas, representando el 54%, y el femenino con 21 paciente (46%). Grafica 1



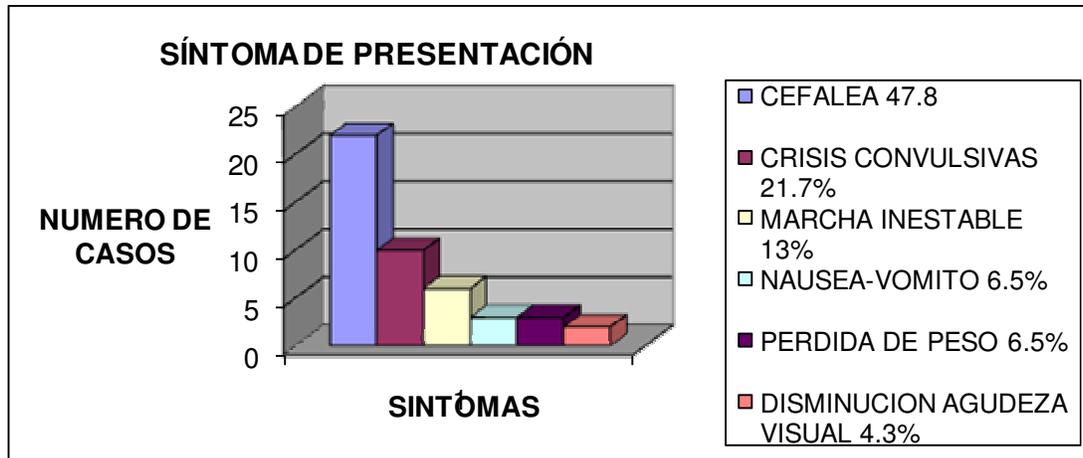
Fuente: Hospital General de México, archivo clínico. 2003-2007

Las edades de presentación fluctuaron de 2 a 13 años, encontrando mayor incidencia a los 5 años con un total de 13 pacientes, 7 y 9 años con 8 pacientes respectivamente, 6 años con 6 pacientes, 4 pacientes de 12 años, 3 pacientes de 3 años, 2 de dos años, 1 de 11 años y un paciente de 11 meses. Grafica 2



Fuente: Hospital General de México. Servicio de pediatría. 2003-2007.

En cuanto al síntoma de presentación predominó la cefalea encontrándola en 47.8% en un total de 22 pacientes, crisis convulsivas en 10 pacientes (21.7%), marcha inestable con 6 pacientes (13%), nausea asociada a vómito, pérdida de peso en 3 casos respectivamente y dos pacientes con disminución en la agudeza visual, (4.3%). Grafica

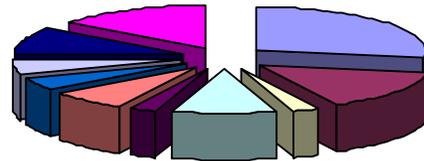


Fuente: Hospital General de México. Archivo clínico 203-2007

En cuanto a tumor intracraneal más frecuente se encontró en primer lugar astrocitomas con un total de 11 casos (24%), en segundo lugar meduloblastoma con un total de 6 casos (13%), ependimoblastomas con 4 casos (8.6%). Sarcomas meníngeos un total de 3 (6.5%), tumor neuroectodérmico 4 casos (8.6%), meningioma 4 casos (8.6%), craneofaringioma dos casos, germinoma en dos casos. Se encontraron además 4 casos de quistes dermoide, dos epidérmico, uno aracnoideo, y 6 casos restantes se descartó neoplasia intracraneal.

Grafica 4

Tumor intracraneal más frecuente

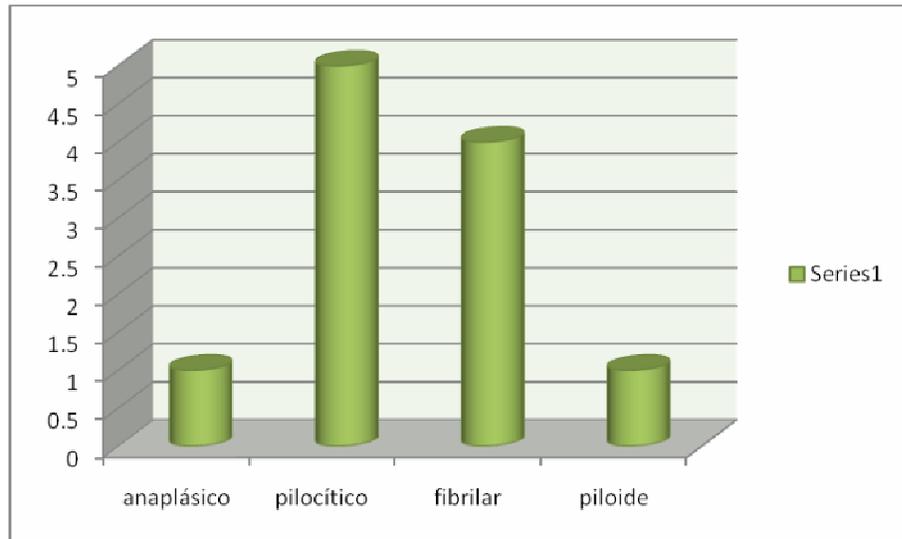


Astrocitoma	24%
Meduloblastoma	13%
Craneofaringioma	4.3%
Ependimoblastoma	8.6%
Germinoma	4.3%
Sarcoma meningeo	6.5%
tumor neuroectodermico	8.6%
Meningioma	8.6%
Quistes	8.6%

Fuente: Hospital General de México. Servicio de pediatría. Archivo clínico. 2003-2007

En cuanto a la estirpe celular de astrocitoma el más frecuente fue el pilocítico, encontrándolo en 5 pacientes, le sigue el fibrilar con 4 casos, anaplásico y piloide con un caso cada uno.

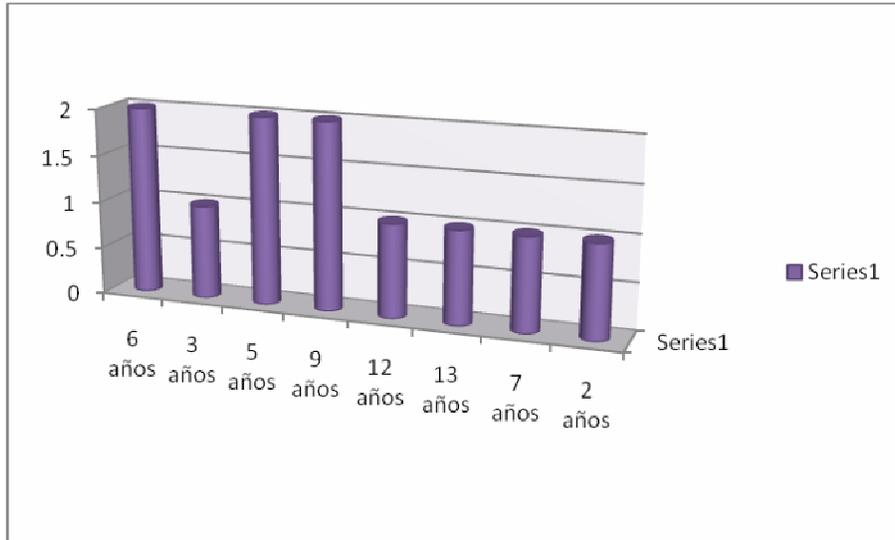
Grafica 5



Resultados: astrocitomas, clasificación histológica

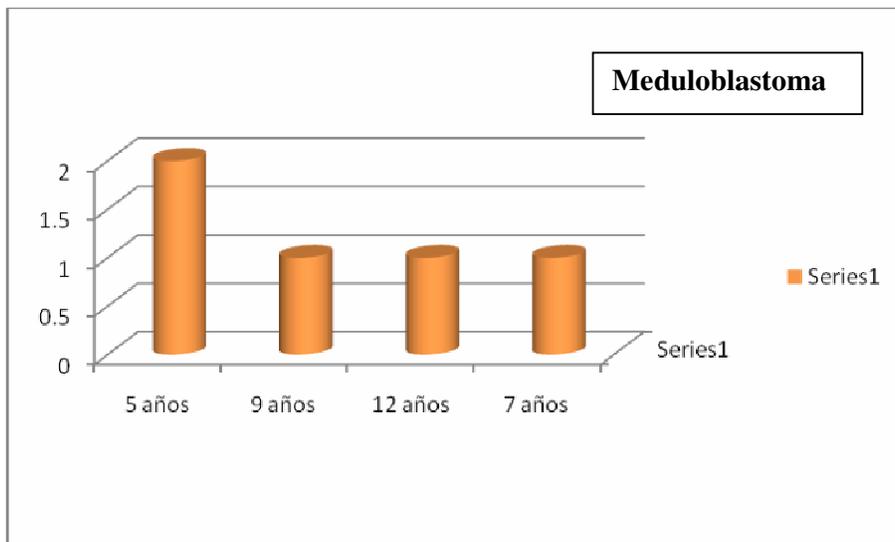
Fuente: HGM, expediente clínico. 2003-2007

A continuación se desglosa los tipos de tumores más frecuentes conforme a la edad de presentación. Grafica 6



Hospital General de México. Servicio de pediatría. 2003-2007

Grafica 7



Hospital General de México. Servicio de pediatría. 2003-2007

De un total de 180 pacientes ingresados con diagnóstico de tumor intracraneal, solo 46 de ellos fueron considerados en este estudio, los demás pacientes no contaban con diagnóstico histopatológico, ni expediente completo, sin embargo se evaluó el tiempo entre el primer síntoma y el diagnóstico en nuestro hospital, tiempo, así como

mortalidad, encontrando el tiempo transcurrido desde el primer síntoma al diagnóstico en nuestro hospital de 16 a 40 días, un promedio de 28 días y una mortalidad del 70%, post cirugía de extracción tumoral 80%, con defunción antes del diagnóstico patológico 15.8%, y un 5% en las primeras 24hrs de postquirúrgico.

Tiempo del diagnóstico:

Pacientes	Duración
10 pac	40 d
20 pac.	20d
30 pac.	16d
120 pac.	30 d

Fuente: HGM, archivo clínico. 2003-2007

Mortalidad:



Fuente: HGM. Archivo clínico. 2003-2007

DISCUSIÓN

Los tumores intracraneales (TIC) son, después de las leucemias, las neoplasias más frecuentes de la infancia y el primero de los tumores sólidos.

En Estados Unidos se ha registrado una incidencia de 3.3 casos por 100 000 niños por año. En México, es de entre dos a cinco casos por 100 000 por año. Se ha referido en la literatura que el incremento de neoplasias malignas primarias del SNC en los últimos 15 años se debe en parte a que hoy en día se diagnostican mucho antes que los niños fallezcan por otras causas. Además de la posibilidad de diagnosticarlas de manera más correcta a partir del advenimiento de la intervención quirúrgica estereotáxica, la cual permite diagnósticos histopatológicos definitivos.

En relación de la incidencia por edad, se ha podido definir que al agrupar todas las neoplasias del SNC, su frecuencia está el primer decenio de la vida.

Esta revisión de casos demuestra lo difícil que es tener una sospecha diagnóstica adecuada en forma precoz, ya que el síntoma más frecuente, y el primero en aparecer, es la cefalea. Esto representa un obstáculo por que es una consulta muy frecuente e inespecífica en pediatría, y habitualmente no se considera dentro de las posibilidades diagnósticas iniciales. Se estima que entre un 56 a 74% de los adolescentes en alguna ocasión de sus vidas ha presentado cefalea.

En comparación con la literatura revisada se encontró en éste estudio el Astrocitoma como tumor intracraneal más frecuente, en segundo lugar Meduloblastoma. La mayoría de los autores no encuentran diferencia significativa de la incidencia sobre sexo, en éste estudio se encontró mayor frecuencia en pacientes masculinos. Un aspecto importante es el retraso en el diagnóstico establecido fuera de la institución que representa para los niños probablemente un factor de muy mal pronóstico en nuestra población.

Lo más grave de este estudio en cuanto al aspecto asistencial es el hecho de que de los 160 pacientes ingresados y operados, considerando que 20 pacientes fallecieron antes del diagnóstico, solamente contamos con 46 con diagnóstico histopatológico, lo

que nos obliga a implementar medidas administrativas correctivas que nos evidencien en corto plazo y con exactitud la prevalencia de las diversas estirpes histológicas, dando la oportunidad de mejorar la calidad de atención de nuestra institución.

Conclusiones.

.Durante el periodo transcurrido de enero del 2003 a diciembre del 2007 se encontraron 180 casos de tumores intracraneales.

.de los 180 casos reportados 160 se realizó cirugía para excisión tumoral.

.El genero predominante fue el masculino con un 54.3%.

.El signo clínico de presentación fue la cefalea en 47.8% .

.La edad que predominó fue 5 años en 21.7%.

.La tumoración intracraneal más frecuente fue Astrocitoma en 23.9%.

.La estirpe celular dentro del astrocitoma más frecuente fue el Pilocítico.

.El tiempo de inicio del cuadro clínico al diagnostico fue en promedio de 28 días.

.Mortalidad 70%

BIBLIOGRAFÍA

- 1.-Bernardino Clavo Varas, Francisco Robaina Padrón, David Macías Verdes. Tumores del sistema nervioso central. *Biocancer* 1, 2004;1: 36-48.
- 2.-Fernando Chino Ponce de León, Eduardo Castro Sierra, Mario Perez Peña. Tumores intracraneanos del niño. *Boletín médico del Hospital General de México*. 2006; 3: 367/81.
- 3.-Fernando Bracho M. Ana Becker. Presentación clínica y latencia en el diagnóstico de tumores del sistema nervioso central en niños. *Revista Chilena de Pediatría*. 2004; 75 : 68-82.
- 4.-Pablo Lara Pulgar, Gonzalo Fortuño. Tumores del sistema nervioso central experiencia quirúrgica, Hospital de Chillán resultado y complicaciones. *Revista del hospital de Hermelinda Martin, Chillán*. 2003; 3: 35-42.
- 5.-Federico Corona Jiménez, Juan Pablo Espíritu. Tumores Intracraneales, incidencia en la unidad de cuidados intensivos en 30 meses. *Revista de la asociación mexicana de medicina crítica y terapia intensiva*. 2005; XIX: 169-171.
- 6.-Roberto Rivera Luna. Tumores del Sistema nervioso central. Roberto Rivera Luna. *Hemato-Oncología pediátrica, principios básicos*. México, D.F. Editores de textos Mexicanos 2006; 335/65.
- 7.-Ortiz Gordillo E.. Detección y seguimiento de los tumores infantiles en atención primaria. *vox paediatrica*. 2003; 2: 34-36.
- 8.-Cope. Neoplasias del Sistema Nervioso Central. *PAC neurología, parte D, libro 3;2: 57/9*.
- 9.-Landriu P, Comoy J, Zerah M. Hidrocefalia del niño. *J Enciclopedia Médico Quirúrgica*, 1998; 96: 1-10.

- 10.-Benedicr Chuagu. Tumores primarios del Sistema Nervioso Central. Anatomía patológica, neuropatología. 2000; 9: 134/40.
- 11.- Julian Niño de Guzman Mendez, Cesar Barrientos Pelaez. Tumores intracraneales. Revista de Neurocirugía, 2005;1: 350/64
- 12.- Patii J. Jukich, Bridget J. McCarthy. Trends in incidence of primary brain tumors in the united states, 1985-1994. Neurooncology. 2001; 2: 141/51.
- 13.-Margaret Wrench, Yuriko Minn, Terri Chew, Melissa Bondy. Epidemiology of Primary Brain Tumors current concepts and review of the literature. Neurooncology. 2002; 3: 278/98.
- 14.-Stephen HJ. Neoplasm brain. www.emedicine.com, uptodate 2005.
- 15.-Mckinney PA. Brain tumor: incidence, survival and aetiology. J Neurol Psychiatry 2004; 75: 7-12
- 16.-PDQ Instituto nacional del Cancer de EEUU.
<http://www.cancer.gov/espanol/pdq/tratamiento/cerebraladultos/healthProfessional>
- 17.- Arraez MA, Herruzo I, Acha T y Benavides M. Tumores del sistema nervioso central en el adulto y la infancia. Enfoque multidisciplinario neuro-oncológico. J Sidonia Hematology y Oncología. 2003; 16: 123/34.