



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO
HOSPITAL STAR MÉDICA INFANTIL PRIVADO

**PRINCIPALES SIGNOS Y SÍNTOMAS DE TUMORES
SÓLIDOS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN
PACIENTES PEDIÁTRICOS DEL HOSPITAL STAR
MÉDICA INFANTIL PRIVADO EN UN PERIODO
DE 5 AÑOS (2005 – 2011)**

T E S I S

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE
LA ESPECIALIDAD EN:**

PEDIATRÍA

PRESENTA:

Dra. Iris Yael Gallardo Gallardo

Asesor de tesis:

DRA. ERIKA RAMÍREZ CORTÉS

DR. ÁNGEL EVARISTO CELORIO ALCANTARA



MÉXICO, D. F

AGOSTO 2011



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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO

HOSPITAL STAR MÉDICA INFANTIL PRIVADO

**PRINCIPALES SIGNOS Y SÍNTOMAS DE TUMORES SÓLIDOS DE SISTEMA NERVIOSO
CENTRAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS DEL HOSPITAL STAR MÉDICA INFANTIL
PRIVADO EN UN PERIODO DE 5 AÑOS
(2005 – 2011)**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE LA ESPECIALIDAD EN:

PEDIATRÍA

PRESENTA:

DRA. IRIS YAEL GALLARDO GALLARDO

TUTORES:

**DRA. ERIKA RAMÍREZ CORTÉS
Médico Adjunto de Pediatría
Hospital Star Medica Infantil Privado**

**DR. ANGEL EVARISTO CELORIO ALCÁNTARA
Jefe del servicio de Urgencias
Hospital Star Medica Infantil Privado**

AUTORIZACIONES

DR. CARLOS GARCÍA HERNÁNDEZ

DIRECTOR MÉDICO

HOSPITAL STAR MÉDICA INFANTIL PRIVADO

DR. ANTONIO LAVALLE VILLALOBOS

JEFE DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN

HOSPITAL STAR MÉDICA INFANTIL PRIVADO

DRA. IRIS Yael GALLARDO GALLARDO

INVESTIGADOR PRINCIPAL

DR. ÁNGEL EVARISTO CELORIO ALCÁNTARA

INVESTIGADOR RESPONSABLE

DRA. ERIKA RAMÍREZ CORTES

INVESTIGADOR ADJUNTO

Al hombre se le puede arrebatar

todo excepto una cosa.....

Su libertad para elegir la actitud

que va a adoptar para enfrentar

cualquier situación y decidir su propio camino

AGRADECIMIENTOS

Al amigo que nunca falla A Dios por darme fuerza, tenacidad y coraje para continuar día con día.

A mis padres por guiarme a través de esta carrera maratónica que es la vida, por apoyarme en todo momento en mis sueños, frustraciones y fomentando mis locuras.

A la Dra. Patricia Saltigeral por inculcarme el amor a este arte y enseñarnos a ser “buenos niños” siempre.

Al Dr. Ángel Celorio y a la Dra. Erika Ramírez por el apoyo y confianza para la realización de este trabajo.

A todos esas personitas que con tan solo una sonrisa, me han contagiado la alegría de vivir.

DEDICATORIA

A ti Mamá por enseñarme con amor a no desistir de mis metas, que se debe de pelear por lo que se quiere hasta el último momento, a jamás decaer ante las adversidades y a disfrutar como si fuera el último cada segundo de tiempo que nos queda en esta vida.

A ti Papá que me enseñas con ternura fortaleza, que apoyas todas y cada una de mis batallas, que gracias a ti aprendí que la tenacidad se hereda y pase lo que pase para mí siempre serás mi héroe por hacer más perfecto aquello en lo que creo.

A Luli Aline y Pabo Beto por estar junto a mí en las buenas y en las malas, por ser los mejores hermanos y amigos que alguien pueda haber deseado porque con todas sus cualidades y defectos, los amo. Gracias porque sin su apoyo no hubiera podido cumplir este sueño.

Con mucho cariño a mi tía Mago y a mi tío Gabino por ser mis segundos padres y enseñarme que familia solo hay una, por brindarme orientación y apoyo en los momentos difíciles.

A Citla, Nat y Diego por estar conmigo y ser parte de mi vida. Los adoro.

A todos esos niños que me regalaron un poco de esa ocurrente sabiduría y en el momento que más lo necesite.....una sonrisa.

A todos mis amigos que estuvieron, que están, y que seguirán. Tuza, Twin, Loquilla, por regalarme eso tan maravilloso que se llama amistad.

A ti que formas parte de el aquí y ahora ³²⁶⁶. Gracias por seguir escribiendo junto a mi, páginas a esta historia.

ÍNDICE

Resumen	8
Abstract	9
I. Introducción.....	10
II. Marco teórico.....	11
III. Planteamiento del problema.....	24
IV. Justificación.....	25
V. Objetivo.....	26
VI. Diseño.....	27
VII. Material y métodos.....	27
a. Universo del estudio.....	27
b. Tamaño de la muestra.....	27
c. Criterios de selección.....	27
d. Variables.....	28
e. Procedimiento.....	29
f. Validación de datos.....	29
VIII. Consideraciones éticas.....	30
IX. Resultados.....	31
X. Discusión.....	37
XI. Conclusiones.....	40
XII. Bibliografías.....	41
XIII. Anexos.....	43

RESUMEN

Los tumores del sistema nervioso central (SNC) en México, ocupan el tercer lugar de todas las neoplasias malignas, con una incidencia de 2.5 casos por 100 mil niños menores de 15 años/año.

El objetivo de este estudio, fue conocer los diferentes signos y síntomas de tumores sólidos de SNC y describir las diferentes variedades. Se revisaron expedientes clínicos de junio del 2005 a mayo del 2011, de pacientes menores de 18 años ambos sexos, con diagnóstico de tumor de sistema nervioso central. El diseño fue un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal, Los datos fueron recabados y analizados mediante las variables específicas para cada uno y se validaron los datos utilizando estadística descriptiva: medidas de tendencia central y dispersión, en el programa SPSS 19.

En este trabajo se encontró un ligero predominio de los tumores en el sexo femenino, en cuanto a la edad la mayor incidencia se presentó en menores de 5 años. En los pacientes estudiados se le realizaron más de una prueba de apoyo diagnóstico para orientación sobre el tipo de tumor.

Los síntomas más frecuentes fueron ataxia y vómito. De acuerdo al tipo de tumor predominaron los tumores de células germinales, seguidos de los meduloblastomas y encontramos que los tumores infratentoriales fueron los más frecuentes.

En conclusión este trabajo sirve para que el pediatra tengan presente que los tumores del sistema nervioso central son frecuentes y que a la sintomatología que se presenta en etapas tempranas se le debe dar la importancia necesaria para tener un diagnóstico oportuno.

ABSTRACT

In Mexico, tumors of the central nervous system (CNS) occupied the third place of all malignant neoplasms, with an incidence of 2.5 cases per 100 thousand per year in children under 15 years.

The objective of this study was to know the different signs and symptoms, and describe the different varieties from solid tumors of CNS. Clinical files from patients under 18 years, girls and boys registered with the diagnosis of tumor of central nervous system since June 2005 to May 2011 were reviewed. This was an observational, descriptive, retrospective and cross-sectional study. The obtained data was analyzed with specific variables and validated using descriptive statistics such as central tendency measures and dispersion in the SPSS 19 program.

The outcome of the study shows tumor incidence slightly higher for females than males. Ataxia and vomiting are reported as the most frequent symptoms. The tumors of germinal cells predominated, followed by medulloblastoma, being infratentorial tumors the most frequent. The diagnosis was made using more than one test to guide pediatricians about type of tumor.

In conclusion this study should alert clinicians and specially pediatricians to possible central nervous system tumors and remember that the signs and symptoms in an early stage are important to have an opportune diagnosis.

INTRODUCCIÓN

Los tumores del sistema nervioso central (SNC) ocupan el segundo lugar por su frecuencia dentro de todas las neoplasias infantiles, solo por debajo de las leucemias y son los tumores sólidos más frecuentes en menores de 15 años.¹ La incidencia anual es de 3/100.000 niños al año en menores de 15 años (36% entre 6-8 años). La relación hombre/mujer a esta edad es de 1.2:1 y constituyen el 20% del total de las neoplasias.²⁻³ El 90% se origina en tejido nervioso. Según datos internacionales la incidencia de casos con tumores primarios del encéfalo y médula varía entre el 2-18 /100.000 habitantes, con mayor incidencia en los extremos de la vida.³

Dentro de los tumores más frecuentes se encuentran los astrocitomas seguidos de los meduloblastomas y en tercer lugar los craneofaringeomas datos reportados por el Hospital Infantil de México y el Instituto Nacional de Pediatría, hospitales de tercer nivel en México. Los tumores del SNC en la infancia son la segunda causa de muerte entre los menores de 15 años.^{2,4}

MARCO TEÓRICO

Los tumores del sistema nervioso central (SNC) representan la segunda causa de cáncer pediátrico de acuerdo a los registros en Europa y Estados Unidos, sólo por debajo de las leucemias. Sin embargo en Asia, América del Sur y África los linfomas ocupan la segunda posición antes de los tumores del SNC. En México, en 1996 se reportó que los tumores del SNC ocupaban el tercer lugar de todas las neoplasias malignas, con una incidencia de 2.5 casos por 100 mil niños menores de 15 años/año¹.

Los tumores cerebrales infantiles se distinguen de los del adulto por una distribución topográfica e histológica particular, con una elevada frecuencia de tumores de fosa posterior, predominando los infratentoriales (55%) sobre los supratentoriales (45%) excepto en lactantes donde la estadística se invierte⁵⁻⁶.

La distribución es similar para ambos sexos, aunque algunas series destacan un ligero predominio en varones. Cada grupo de edad, dentro de la población pediátrica, manifiesta una preferencia para ciertos tipos tumorales⁵. En el niño la localización más común de los tumores del SNC es en la línea media y en las zonas filogenéticamente más antiguas (periventriculares y cerebelo); la mayoría son muy indiferenciados y difíciles de catalogar histológicamente.

Existen notables diferencias raciales y geográficas en la distribución de neoplasias del SNC. En Europa y Norteamérica, predomina el astrocitoma cerebeloso y el meduloblastoma. En África y Japón, hay una mayor incidencia de craneofaringiomas y tumores de la región pineal. En cambio, el ependimoma es más frecuente en la India que en cualquier otro país⁷. En México en un estudio de 1970 a 2006 que constó de 810 casos realizado en el Hospital Infantil de México Federico Gómez los más frecuentes fueron astrocitoma (32%), meduloblastoma (19%), craneofaringioma (11%) y ependimoma (10%)⁸.

Etiología

Se han propuesto varios factores en el origen de las neoplasias del SNC entre los que destacan la exposición a radiaciones ionizantes intra útero o directamente al utilizar radioterapia craneal favoreciendo estas intervenciones la aparición de meningiomas y gliomas^{5,9}. También se ha estudiado el papel de los virus en la oncología, sin embargo; no se ha podido establecer todavía una clara asociación entre la presencia de ciertos virus y el desarrollo de tumores en el humano como ya se ha logrado afirmar en experimentación con animales.

Algunos síndromes hereditarios son referidos como riesgo aumentado para el desarrollo de este tipo de tumores, aunque menos del 10% de los niños con diagnóstico de tumor de SNC los presenten, entre ellos se mencionan el síndrome de Cowden, síndrome de Li-Fraumeni, neurofibromatosis I y II, esclerosis tuberosa, síndrome de Turcot, síndrome de Von Hippel-Lindau y síndrome de Gorlin, este último asociado con meduloblastoma.

Por otra parte las inmunodeficiencias congénitas, (como el síndrome de Wiskott-Aldrich, y la ataxia-telangiectasia) la inmunodeficiencia adquirida y el trasplante de órganos sólidos pueden ser causa de desarrollo de linfomas cerebrales con mayor frecuencia que en la población general.^{9,5}

Clasificación

Entre las clasificaciones encontradas sobresalen la de Burly y Cushing en el año de 1929 la cual fue modificada por Kernohan et al., en 1949 y la de la Organización Mundial de la Salud (OMS) en 1979.

Actualmente los tumores del SNC se dividen de acuerdo a la clasificación de la OMS la cual permite no englobar en un mismo grupo a tumores que puedan comportarse de forma distinta, esta clasificación se muestra en el cuadro 1.⁷

Clasificación de los tumores por la OMS (modificada para pediatría)
<p>Tumores gliales</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Astrocitoma astrocítico Astrocitoma anaplásico Tumor subependimal de células gigantes Glioma gigantocelular 2. Tumores oligodendrogiales Oligodendroglioma Oligodendroglioma anaplásico 3. Tumores ependimales Ependimoma Ependimoma anaplásico Ependimoma mixopapilar 4. Tumor de plexos coroideos Papiloma de plexos coroideos Tumor anaplásico de plexos coroides 5. Glioma mixto 6. Glioblastoma multiforme
<p>Tumores neuronales</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Gangliocitoma 2. Ganglioglioma 3. Ganglioglioma anaplásico
<p>Tumores neuroectodérmicos primitivos (TNEP)</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. TNEP 2. TNEP con diferenciación astrocítica, ependimal, neuronal. 3. Meduloepitelioma
<p>Tumores pineales</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Pineocitoma 2. TNEP

Cuadro 1. Clasificación de Tumores de SNC
(Modificada por la OMS para pediatría)

El método de la OMS incorpora e interrelaciona morfología, citogenética, genética molecular y marcadores inmunológicos en un intento por formular una

clasificación celular que se aplique universalmente y que sea válida desde el punto de vista del pronóstico. Se dejaron de lado intentos anteriores por crear una clasificación sobre la base de la clasificación TNM: el tamaño del tumor (T) es menos relevante que la histología y la ubicación del tumor, el estado nodular (N) no corresponde porque el cerebro y la médula ósea no tienen sistema linfático y la diseminación metastásica (M) es aplicable en raras ocasiones dado que la vida de la mayoría de los pacientes con neoplasias del SNC no se prolongan lo suficiente para que se desarrolle una enfermedad metastásica.¹⁰

La clasificación en grados de la OMS para los tumores del SNC establece una escala para determinar la malignidad según las características histológicas del tumor.¹⁰ Los grados histológicos son los siguientes:

El grado I incluye lesiones de bajo potencial proliferativo, naturaleza frecuentemente discreta y posibilidad de curación al cabo de la resección quirúrgica sola.

El grado II lesiones que por lo general son infiltrantes y de baja actividad mitótica pero que recurren. Algunos tipos de tumores tienden a avanzar a grados más altos de malignidad.

El grado III son lesiones de malignidad histológica probada en general en la forma de actividad mitótica, capacidad de infiltración claramente expresada y anaplasia.

En el grado IV, presentan actividad mitótica propensas a necrosis y en general, asociadas con evolución prequirúrgica y postquirúrgica rápida de la enfermedad.

Manifestaciones clínicas

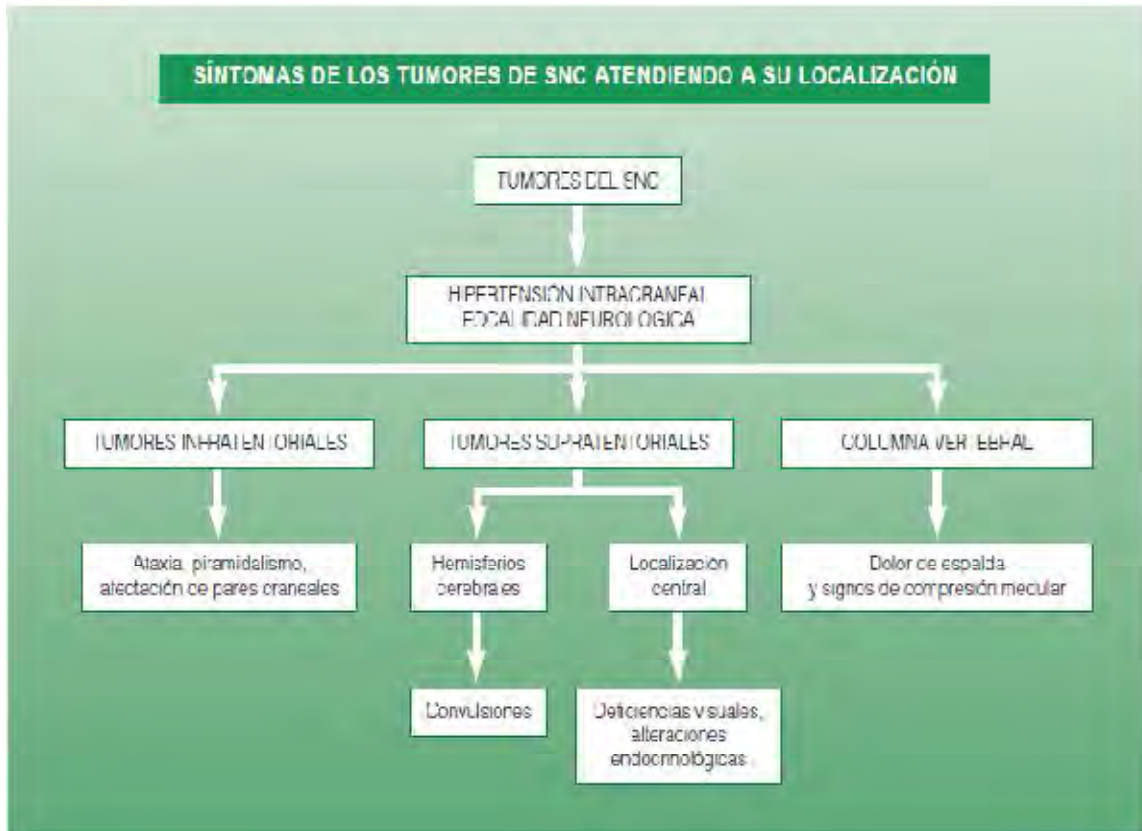
La sintomatología de los tumores del SNC es diversa, con síntomas clínicos menores que son difíciles de diferenciar, de aquellos observados en

enfermedades más comunes como gastroenteritis, migraña o alteraciones en el comportamiento. Por lo anterior es importante tener siempre en mente la posibilidad de una neoplasia cerebral aunado a que los niños más pequeños son incapaces de referir sus síntomas.

Los signos y síntomas dependen de la edad del paciente (cuadro 2), de la localización más habitual del tumor (cuadro 3), de su extensión y de su histología.

<i>Síntomas</i>	<i>Niños < de 2 años</i>	<i>Niños mayores</i>
Hipertensión intracraneal	Hipertensión de la fontanela Diástasis de suturas, macrocefalia, vómitos centrales	Cefalea, que aumenta de frecuencia y severidad, despierta al niño por la noche, predominio matutino y se acompaña de vómitos
Cambios del comportamiento	Irritabilidad, somnolencia, rechazo del alimento, regresión del desarrollo psicomotor	somnolencia, trastorno de la alimentación, alteración de carácter, tristeza, cambios de humor, problemas escolares, trastornos del lenguaje
Afectación de pares craneales (trastornos oculares, parálisis facial, sordera, etc.)	No diferencias por la edad	
Signos focales (crisis convulsivas, déficit motores o sensitivos)	No diferencias por la edad	
Manifestaciones extraneurológicas (endocrinas)	No diferencias por la edad	
Dolor de espalda que empeora de pie, signos de neuropatía periférica		Frecuente en el niño mayor

Cuadro 2. Principales signos y síntomas de los tumores del SNC de acuerdo a la edad.



Cuadro 3. Síntomas de los tumores del SNC de acuerdo a su localización.

Dentro del amplio espectro de síntomas podemos encontrar datos de hipertensión arterial, síntomas focales, epilepsia o incluso síntomas inespecíficos.

Hipertensión intracraneal

Este síndrome neurológico se caracteriza por cefalea progresiva, asociada a náuseas, vómito, papiledema, compromiso de pares craneales y alteración del estado de conciencia.

La cefalea es reportada en un 55 a 77% de los casos, ^{4,8,11,13,16-17.}, sin embargo, algunas series reportan que el dolor se encuentra hasta en un 100% de los pacientes.^{6,8.} En el lactante ésta se puede reportar como irritabilidad o llanto inconsolable y es más frecuente cuanto más joven es el paciente. Algunas de las características de la cefalea son la severidad o la asociación de la misma con vómito ya sea matutino o nocturno.

El vómito es uno de los signos más constantes dentro de la hipertensión intracraneana, pero no siempre asociado a cefalea. Puede ir o no precedido de náusea y se menciona como vómito en “proyectil”. Se reporta con frecuencia de 39 a 60% en tumores supratentoriales y de 73 a 78% en infratentoriales.^{3,4,6,11-12,16-17.}

El edema de papila se ha observado en el 37% de los casos supratentoriales y de 68 a 90% de los infratentoriales. Es importante destacar que la ausencia de ésta no excluye la presencia de hipertensión endocraneana ya que éste se presenta en situaciones de hipertensión crónica.

La diplopía se puede presentar en algunos pacientes como primer síntoma y ésta se debe a parálisis del sexto par craneal y no de focalidad. Se encuentra principalmente en recién nacidos y lactantes.

El aumento del perímetro cefálico secundario a hidrocefalia es de valor diagnóstico en pacientes por debajo de los 3 años de edad. Se reporta más frecuentemente en los tumores pineales así como infratentoriales entre 6 y 16%.^{1,4,8.}

Las alteraciones del estado de conciencia se presentan con frecuencia del 14 al 21% y su gravedad es diversa.

Síntomas focales

La inmadurez del cerebro en los niños pequeños se refleja en una falta de expresividad clínica, por lo que los signos y síntomas de focalidad son más evidentes a mayor edad del niño. Cabe mencionar que estos síntomas dependen de la localización del tumor. De acuerdo al par craneal afectado se pueden distinguir algunos de los siguientes síntomas.

Con el primer par craneal afectado encontramos: presencia de anosmia, alucinaciones olfatorias, cacosmia, crisis uncinadas. En el segundo par craneal: atrofia óptica, edema de papila, disminución de la agudeza visual o alteraciones del campo visual; del tercer, cuarto y sexto par craneal con parálisis oculomotoras. En el quinto par craneal: neuralgia del trigémino. Del séptimo al doceavo par craneal pueden existir lesiones múltiples de nervios craneanos bajos, con lesión de fascículos largos, ataxia y nistagmus.

La hemiparesia, hipertonía e hiperreflexia son las manifestaciones más frecuentes en los tumores supratentoriales y en menor proporción los trastornos de la sensibilidad. En los infratentoriales y específicamente en caso de la región pineal, existe síndrome cerebeloso en 15 a 72% y en los casos de fosa posterior este síndrome es de hasta un 95%.⁸

Epilepsia

A pesar de que la epilepsia en ocasiones constituye la primera y única manifestación clínica de un tumor cerebral, no se le ha dado la importancia debida y se estima que se encuentra en niños en 34.1 a 90% de los casos. Las crisis pueden ser generalizadas, focales o psicomotoras.

Otros Síntomas

Otros síntomas que deben vigilarse son cambios de personalidad, alteraciones emocionales, disminución del rendimiento escolar, detención del crecimiento, retroceso en el desarrollo psicomotor y alteraciones endocrinológicas.

Diagnóstico

La base del diagnóstico es una historia clínica completa y una exploración física minuciosa, detallando en la primera los antecedentes personales y familiares así como la sintomatología inicial teniendo en cuenta el hecho que el diagnóstico de tumores del SNC en pediatría es frecuente.

1. Historia clínica
2. Examen neurológico.
3. Rutina de laboratorio
4. Examen clínico general.
5. Marcadores tumorales.
6. Resonancia magnética (RM) y/o tomografía axial computada TAC encefálica sin y con medio de contraste.



Fig 1. Abordaje Diagnóstico de tumores del SNC

La TAC y la RM son los dos principales estudios de imagen, otros como la arteriografía cerebral, la ventriculosisternografía, tomografía por emisión de positrones y la gamagrafía se utilizan en ciertos tumores en su evolución o en caso de complicación.

La tomografía proporciona datos sobre presencia o ausencia de tumor, tamaño del mismo, forma y densidad tumoral, localización, comportamiento tras la administración de contraste, calcificaciones, zona de necrosis y quistes, edema tumoral, desplazamiento, herniaciones cerebrales, afectación de estructuras óseas, presencia de hemorragia y hemorragia tumoral, igualmente es útil en el postoperatorio para detectar complicaciones así como, en el seguimiento en caso de recaídas.

La RM a diferencia de la TAC proporciona una mejor definición tumoral, con mejor visibilidad de la base del cráneo, imágenes en los tres planos del espacio que permiten una mejor planificación de la cirugía. También indicada en recidivas y complicaciones.

La angioresonancia nos proporciona información sobre la vascularización de los tumores.

En cierto tipo de tumores determinar marcadores tumorales en sangre y/o líquido cefalorraquídeo, ayuda a orientar sobre el tipo de tumor, al mismo tiempo que es útil para valorar el grado de resección, respuesta al tratamiento o recidiva del tumor. Los más frecuentes son la alfafetoproteína, la subunidad B de gonadotropina coriónica y el carcinoma antígeno embrionario.

Diagnóstico diferencial

Los principales diagnósticos diferenciales de los tumores intracraneanos se resumen en el siguiente cuadro.

Infeciosas	Parasitarias Abscesos – por piogenes o amebianos. Toxoplasmosis cerebral. Cisticercosis. Encefalitis víricas.
Vasculares	Malformaciones arteriovenosas. Cavernoma. Hematoma.
Inflamatorias	Enfermedad de Schilder. Sarcoidosis. Histiocitosis.
Malformaciones	Displasia cortical. Quiste aracnoideo.
Diversas	Radionecrosis . Leucodistrofias. Enfermedad de Whipple.

Cuadro 3. Principales diagnósticos diferenciales de tumores SNC

Tratamiento

Los tumores de SNC se deben clasificar en grupos de riesgo con el fin de recibir mejor tratamiento, la clasificación debe basarse en el tipo de cirugía inicial (magnitud y/o porcentaje de resección), tipo histológico, edad (si es menor o mayor de 3 años) y su localización (infratentorial o supratentorial).⁷ El manejo de estas lesiones debe de incluir un análisis razonado, para manejar estos tumores de acuerdo a protocolos multidisciplinarios, tanto nacionales como internacionales. Se ha demostrado que el uso de quimioterapia, permite la reducción de utilización de radioterapia craneoespinal, con una supervivencia mayor del 75% para meduloblastoma no metastásico y que la quimioterapia mejora la supervivencia en los niños con meduloblastoma metastásico, permitiendo disminuir la utilización de radiación, reduciendo así las dosis para los niños con tumores de células germinales. Otros estudios demuestran, que la inducción intensiva de quimioterapia en los niños con tumores cerebrales como terapia única, ha demostrado deficiencia para control de la enfermedad a largo plazo.¹²

La conducta terapéutica general en el tratamiento de tumores de SNC, tiene como prioridad obtener suficiente tejido para realizar un diagnóstico

histopatológico confiable, para tomar como base la variedad histológica, y determinar la extensión de la enfermedad con la utilización de estudios de imagen (resonancia magnética, tomografía), análisis de medula ósea y líquido cefalorraquídeo. Previo al tratamiento, se debe de estudiar cautelosamente la magnitud del daño neurológico, así como, el estado nutricional del paciente.⁷

Con estos elementos y las diferentes modalidades del tratamiento existentes se deberá de tomar la mejor decisión terapéutica para cada paciente en particular.

La cirugía cumple dos objetivos principales: establecer un diagnóstico de certeza; y reducir el volumen tumoral. La citorreducción parece esencial para la eficacia de la radioterapia y quimioterapia. Para la mayoría de los tumores, la opción preferida es el abordaje directo, con intención de exéresis total, o lo más amplia posible, dependiendo de la naturaleza del tumor y de su localización.⁵

En ciertos tumores de localización profunda, puede estar indicada la biopsia estereotáxica, que puede ir o no seguida de cirugía más amplia.

La estereotáxia ha revolucionado la concepción del tratamiento de los tumores de sistema nervioso central, eliminando la dificultad de la toma de biopsias, la cual tenía un gran riesgo de muerte durante la obtención de esta, impidiendo tener un diagnóstico histopatológico que permitiera determinar el tratamiento.

La radiocirugía se utiliza en pequeños tumores, así como residuos o recidivas, situados en lugares de difícil acceso o cercanos a estructuras funcionales, a vasos o nervios.^{1,7}

La neoadyuvancia nos va a ayudar, a evaluar la respuesta de una tumoración a la modalidad de tratamiento elegida y también a disminuir la morbilidad con un cierto grado de citoreducción. En los tumores del sistema nervioso central, consiste en el uso preoperatorio de radioterapia o quimioterapia para evaluar la respuesta del tumor a ciertos fármacos y disminuir la morbilidad quirúrgica; o la respuesta a la radioterapia al disminuir el tamaño de la lesión.

La radioterapia para tumores cerebrales pediátricos esta aún en estado de evolución. Para los tumores con alta diseminación por neuroeje, la radiación cráneomedular es todavía el tratamiento estándar en niños mayores de 3 años. Como se conocen los daños irreparables que esta puede ocasionar en el desarrollo del SNC, la tendencia es diferir siempre que sea posible su utilización en niños después de los 3 años.^{5,16} La dosis de irradiación debe ser de 40 – 50 grays sobre el lecho tumoral y la radiación profiláctica del SNC se basa en dosis comprendidas entre 20 – 25 grays.^{4,9, 16.}

La quimioterapia puede seguir a la radioterapia o precederla, esta es efectiva principalmente para tratar astrocitomas y meduloblastomas de bajo grado, aunque hay bibliografía que describe que se utiliza también en los de alto grado.⁵ El tipo de quimioterapia se define, sobre todo, en función de la naturaleza histológica de la lesión.

Pronóstico

El pronóstico depende fundamentalmente de la extirpación total y de la localización, tamaño e infiltración o no, del tronco cerebral. Las neoplasias supratentoriales tienen mejor pronóstico que las infratentoriales, ya que durante la cirugía o la radioterapia, pueden limitar estos tratamientos por el posible daño a estructuras vecinas.⁷ A pesar de los avances en el tratamiento, no se observan supervivencias mayores del 50% para algunos tipos de tumores cerebrales.

FACTOR	FAVORABLE	DESFAVORABLE
Extensión de la enfermedad	No diseminado	Diseminado
Tamaño del tumor primario después de cirugía	<3cm (completamente resecado)	>3cm
Características histológicas	No diferenciado	Focos de diferenciación neuroglial, ependimaria o neuronal
Edad	>4 años	<4 años

Cuadro 4. Pronóstico de tumores SNC

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuáles son los signos y síntomas de tumores sólidos más frecuentes del SNC en pacientes pediátricos del Hospital Infantil Privado?

JUSTIFICACIÓN

Los tumores del sistema nervioso central son comunes en todas las edades y aunque en la práctica privada no constituyen la causa más frecuente de consulta, el papel que juegan los médicos de primer contacto en la atención de este problema es múltiple. Por lo tanto, es importante detectar oportunamente a los pacientes que tengan un tumor, así como, descartar a aquellos que no lo tengan y tranquilizar al paciente y su familia, iniciando el manejo apropiado de los síntomas de presentación y cuando sea necesario referir al paciente al médico especialista.

No existen reportes en el Hospital Infantil Privado de la frecuencia de signos y síntomas de presentación de tumores sólidos del sistema nervioso central.

Este estudio, pretende concientizar sobre la importancia de la búsqueda intencionada de estos tumores, lo que condiciona un subdiagnóstico de la enfermedad.

Este estudio, servirá también para demostrar el valor diagnóstico de los signos clínicos más importantes observados por el médico de primer contacto.

OBJETIVO

OBJETIVO PRINCIPAL

Describir los diferentes signos y síntomas de tumores sólidos de sistema nervioso central en pacientes hospitalizados en el Hospital Star Infantil Privado de junio 2005 a mayo 2011.

OBJETIVO SECUNDARIO

Describir las diferentes variedades de tumores sólidos del sistema nervioso central hospitalizados en el Hospital Star Infantil Privado.

DISEÑO

Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal.

MATERIAL Y MÉTODOS

Universo del estudio

Población del estudio. Pacientes menores de 18 años que ingresan a hospitalización con diagnóstico de tumor en sistema nervioso central en Hospital Infantil Privado durante el periodo junio 2005 – mayo 2011

Tamaño de la muestra

Muestreo no probabilístico a conveniencia por serie de casos.

Criterios de selección

Criterios de inclusión

- Pacientes hospitalizados de junio 2005 a mayo 2011 en Hospital Star Infantil Privado con diagnóstico de tumor de sistema nervioso central.
- Pacientes menores de 18 años.
- Ambos sexos.

Criterios de exclusión

- Pacientes mayores de 18 años.
- Pacientes que no cumplen con criterios de inclusión.

Variables

1. Edad	Meses	Intervalo
2. Sexo	F/M	Dicotómico
3. TAC	Si/no	Dicotómico
4. RM	Si/no	Dicotómico
5. Biopsia	Si/no	Dicotómico
6. Marcadores tumorales	Si/no	Dicotómico
- Alfetoproteína	Si/no	Dicotómico
- GCH	Si/no	Dicotómico
- Ca embrionario	Si/no	Dicotómico
- Otros	Si/no	Dicotómico
7. Tipo de tumor	-Tumor de células germinales -Glioblastoma multiforme -Tumor ependimario anaplásico -Tumor neuroectodermico primitivo -Meduloblastoma -Astrocitoma pilocítico	Categorico
8. Localización	-Infratentorial -Supratentorial	Categorico

Procedimiento

Previamente, con revisión sistemática de la literatura, se revisaron 83 expedientes solicitados al archivo clínico excluyendo 73 por no cumplir con los criterios de inclusión; de los 10 expedientes de pacientes seleccionados con diagnóstico de tumor sólido de SNC en el periodo de junio 2005 a mayo del 2011, se capturaron las variables específicas para cada uno y se validaron los datos en el programa SPSS 19.

Validación de datos

Se utilizó estadística descriptiva: medidas de tenencia central y dispersión (rango, media, mediana, moda, proporciones y porcentajes)

CONSIDERACIONES ÉTICAS

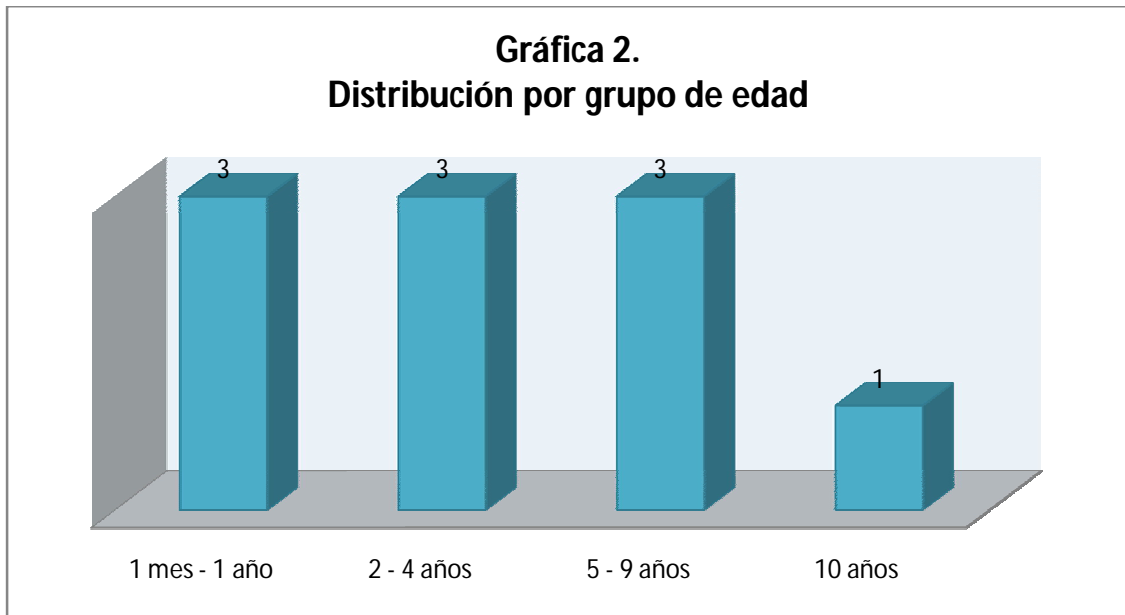
Con base a la declaración de Helsinki, la ley general de salud en materia de investigación para la salud, la norma oficial Mexicana y control, la información que se obtenga será utilizada única y exclusivamente para fines de investigación, así también, los datos que se recaben serán totalmente confidenciales y sin fines lucrativos. Por lo que no se requiere consentimiento informado para realizar dicha investigación.

RESULTADOS

Se revisaron 83 expedientes del Hospital Infantil privado, de los cuales se excluyeron 73 por no cumplir con los criterios de inclusión, quedando así solo 10 pacientes en el estudio, obteniéndose los siguientes resultados.

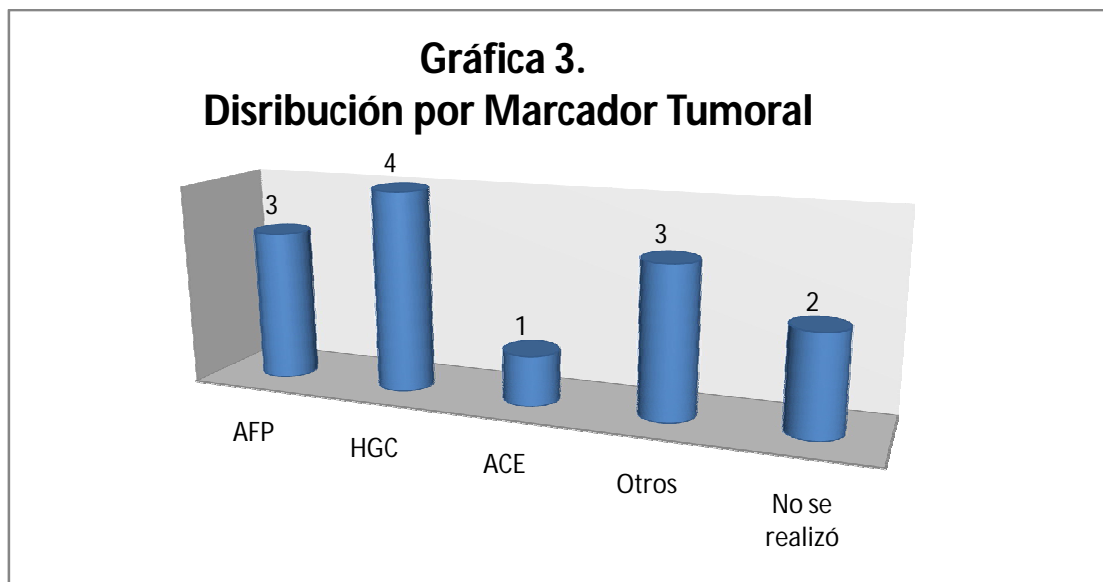


En la grafica 1, se muestra la distribución con respecto del sexo en los 10 pacientes revisados, donde se observan 6 femeninos lo que equivale al 60% y 4 masculinos equivalente al 40%.



En la gráfica 2 se observa la distribución por grupo de edad, donde el paciente de mayor edad fue de 10 años, la media de edad fue de 53.2 meses, la mediana de 45.5 meses, la moda de 3 meses, el rango fue de 3 a 120 meses.

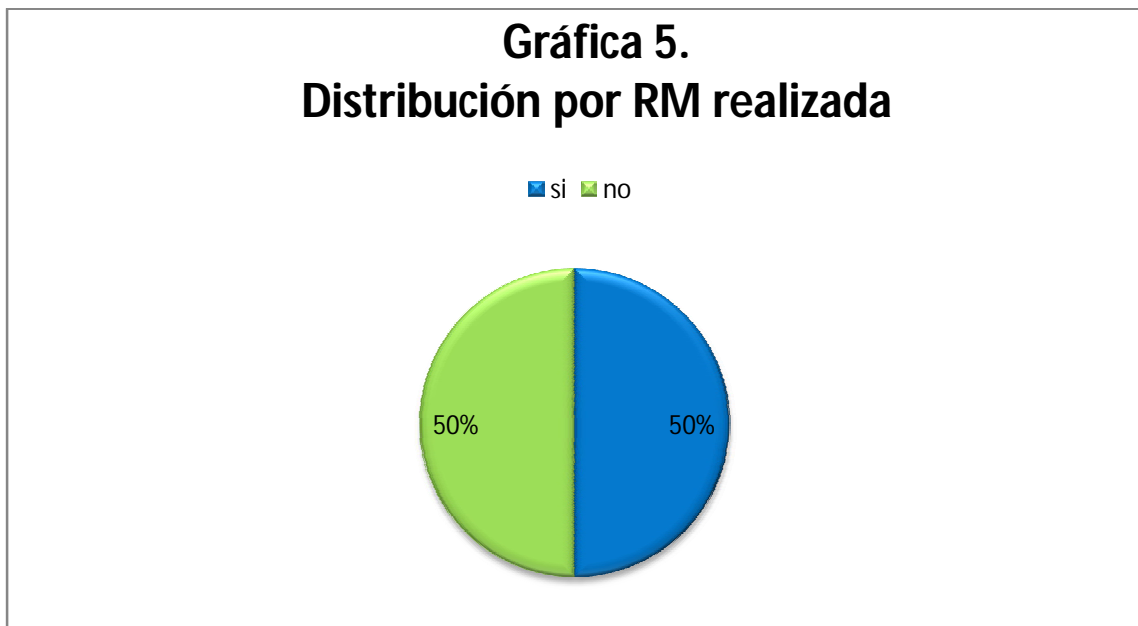
En la gráfica 3 se muestra la distribución por marcador tumoral, donde se observa que en 20% de los casos no se realizó ningún marcador tumoral, y del 80% restante en los que si se elaboraron marcadores tumorales los principales fueron: 40% hormona gonadotropina coriónica (HGC), 30% alfafetoproteína(AFP), 10% Antígeno carcinoembrionario (ACE) y 30% otros marcadores no especificados.



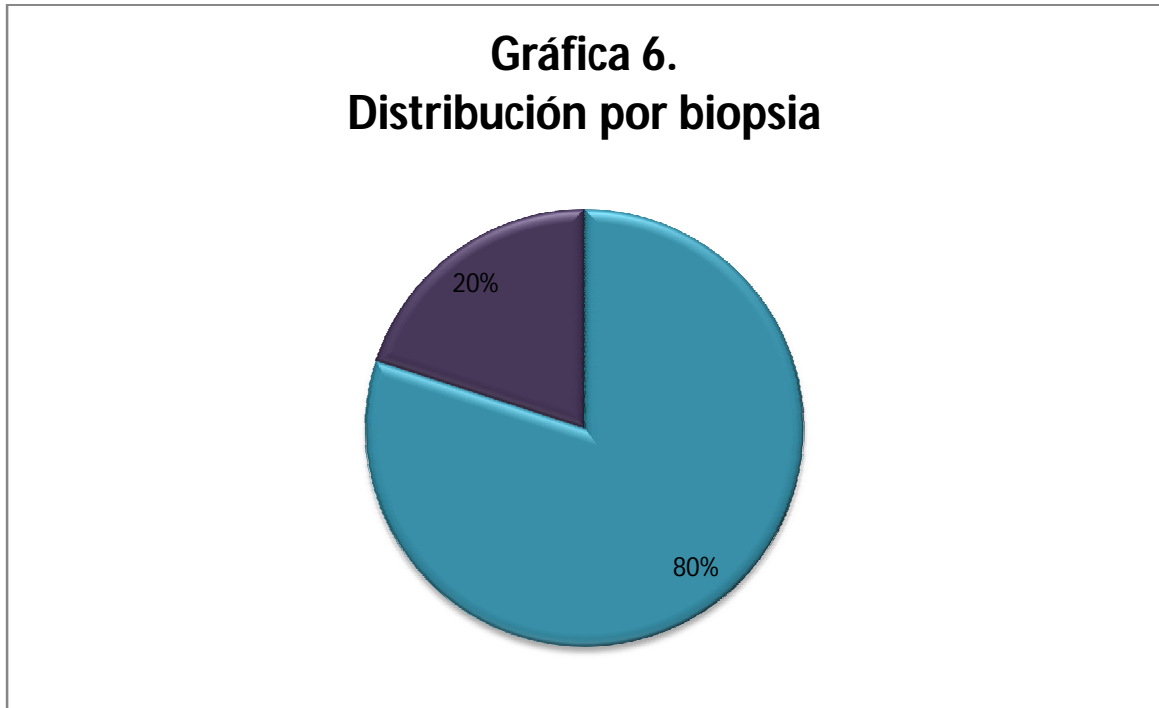
En la gráfica 4 se observa que del 100% de los pacientes analizados, al 90% se le realizó TAC y un paciente no se realizó, equivalente al 10%.



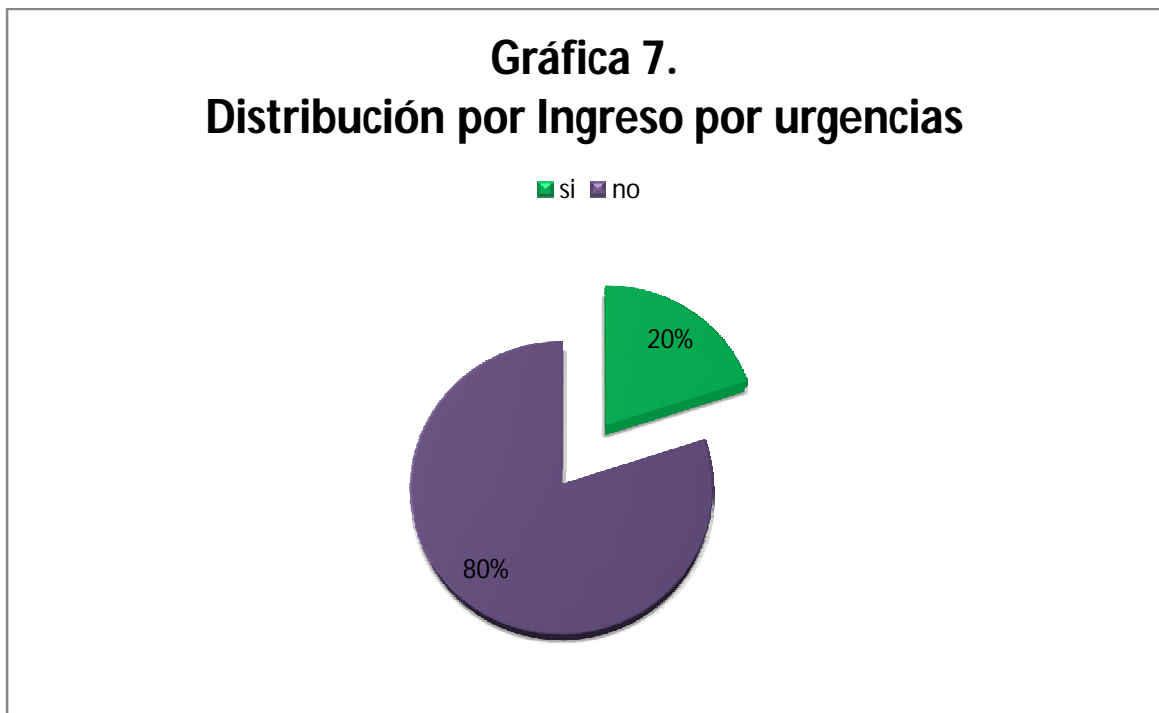
En la gráfica 5 se observa que de los 10 pacientes estudiados, al 50% se le realizó resonancia magnética y a la otra mitad no, equivalente al 50% restante.



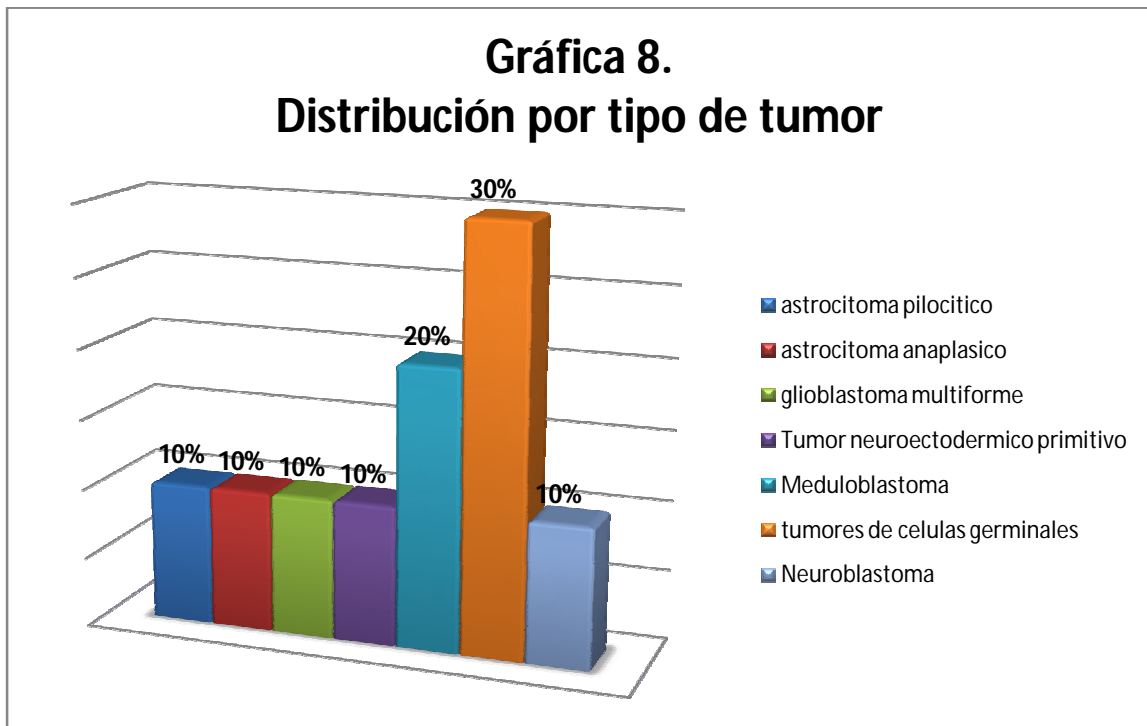
En la gráfica 6 se observa la distribución por toma de biopsia, donde al 20% de nuestra muestra no se le realizó y al 80% restante si.



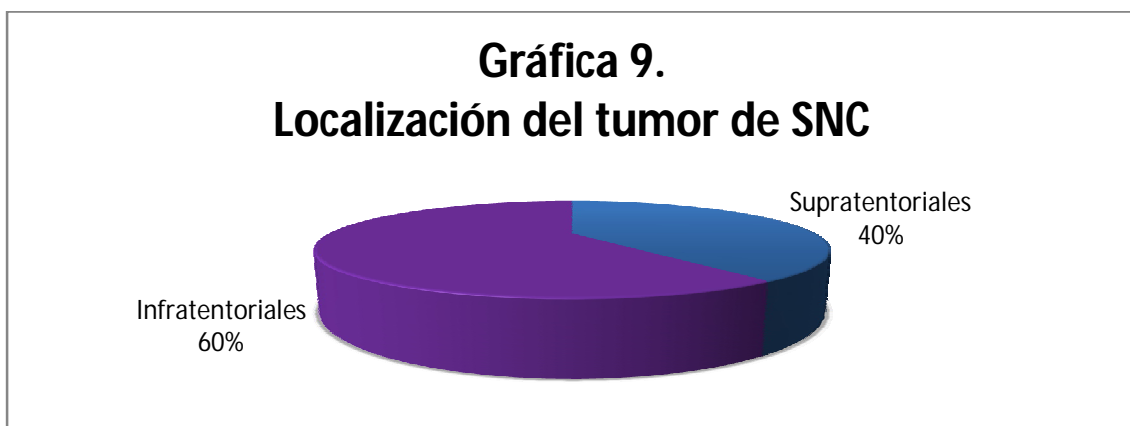
En la gráfica 7 observamos que el 20% ingresó por urgencias y el 80% directamente a hospitalización.



En la gráfica 8, se describen los principales tumores encontrados en los pacientes estudiados del Hospital Star Médica Infantil Privado, donde el 30 % de los pacientes tuvieron como diagnóstico tumor de células germinales, 20% meduloblastoma , 10% astrocitoma pilocítico, 10% astrocitoma anaplásico, 10% neuroblastoma, 10% glioblastoma multiforme y 10% tumor neuroectodérmico primitivo.

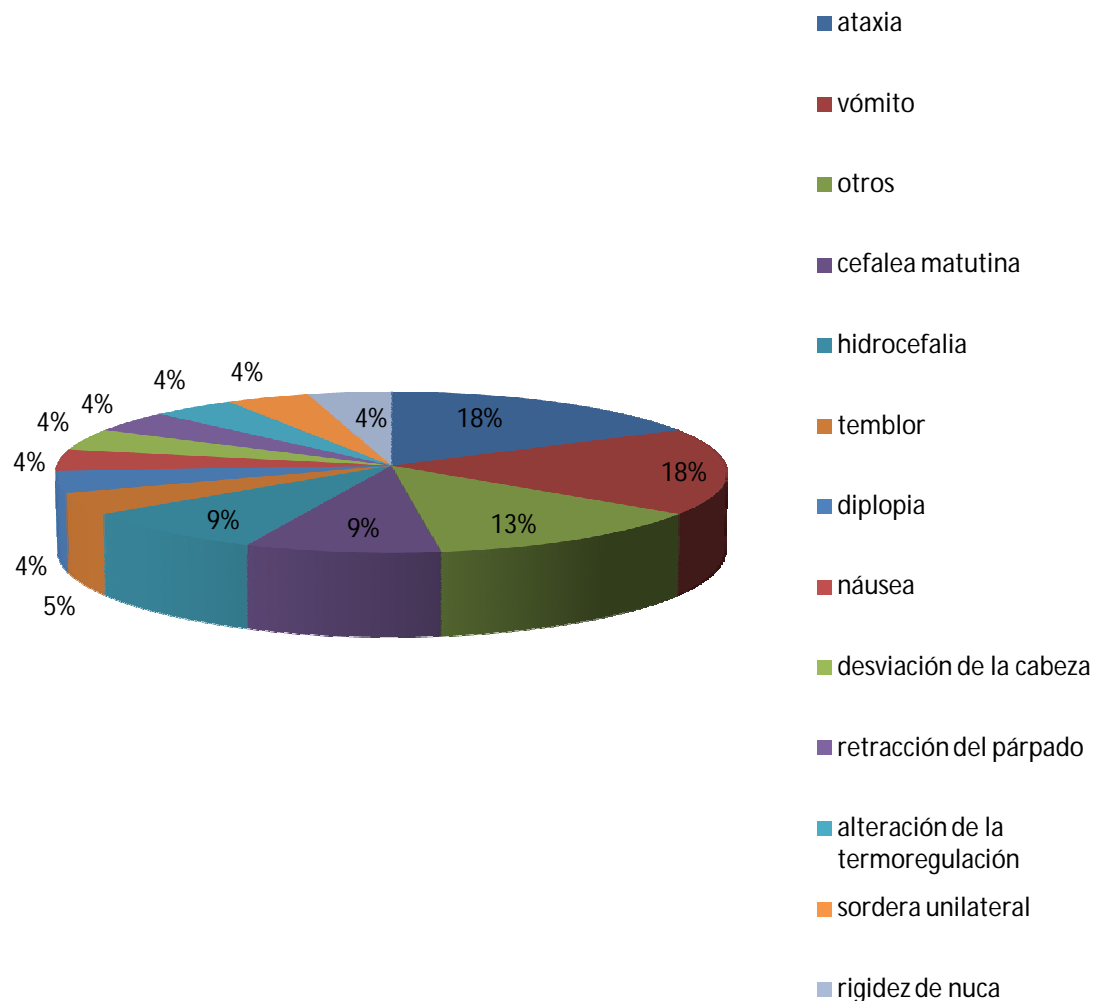


En la gráfica 9 se observa la localización tumoral, donde el 60 % fueron infratentoriales y el 40% supratentoriales.



En la gráfica 10, se muestran los principales signos y síntomas que presentaron los pacientes; la moda la constituyeron: la ataxia y el vómito que correspondió al 18%, 13% presentaron otros signos y síntomas, 9% cefalea matutina, 9% hidrocefalia, 5% temblor, 4% diplopía, 4% náusea, 4% desviación de la cabeza, 4% retracción del párpado, 4% alteración de la termoregulación, 4% sordera unilateral y 4% rigidez de nuca.

Gráfica 10.
Distribución por signos y síntomas



DISCUSIÓN

Se ha descrito que las neoplasias malignas en la población mexicana son un problema importante de salud pública. El avance en el diagnóstico oportuno de los tumores del sistema nervioso central ha sido importante en los últimos años, y se ha encontrado que hay varios factores para el pronóstico de estos pacientes, como son la edad de diagnóstico, la histología y el porcentaje de resección. Presentamos la experiencia en pacientes hospitalizados con diagnóstico de tumor del SNC en un periodo de 5 años en el Hospital Star Médica Infantil Privado.

Cabe resaltar, que es probable que el departamento de archivo del Star Médica Infantil Privado haya omitido por error, algún expediente clínico con diagnóstico de tumor del sistema nervioso central, ya que no se cuenta con departamento de estadística y muchas veces están registrados con otros diagnósticos.

En este trabajo se halló un ligero predominio de los tumores en el sexo femenino en 60%, sin embargo, en la literatura revisada se plantea que en los primeros 10 años de vida prevalecen en el masculino, en una relación de 1:4 con respecto al femenino, para después de ese intervalo presentarse por igual en ambos sexos.^{5,13,17}

En cuanto a la edad no coinciden con lo obtenido por otros autores, quienes señalan que la mayor incidencia es por encima de los 6 años, con variaciones considerables a medida que avanza la edad. La detección de un tumor cerebral en un menor de 5 años no es un hallazgo frecuente, pero tampoco raro. Ya que en nuestra población los menores de 5 años fueron el 60% de la muestra estudiada. El diagnóstico es especialmente difícil en los primeros dos años de vida.

Los marcadores tumorales pueden sugerir y apoyar la existencia de cáncer, pero ninguno de ellos puede por sí mismo, en ausencia de una prueba histológica utilizarse como diagnóstico definitivo. En los pacientes estudiados se observa que del 80% a los que se les tomaron los principales marcadores

tumorales, al 100% de éstos se les realizó alguna otra prueba de apoyo diagnóstico para orientación sobre el tipo de tumor, grado de resección y respuesta a tratamientos, así como la presencia de recidiva tumoral.

Las manifestaciones clínicas principales que se encontraron en este estudio fueron ataxia y vómito en 18% respectivamente, seguidas de otras sintomatologías en 13% como fueron dolor abdominal, regresión del desarrollo psicomotor y alteraciones endocrinológicas, las cuales no se encontraban en la hoja de recolección de datos por lo que se agregaron al rubro de otros. En general los síntomas encontrados concuerdan con las citadas en otras experiencias: vómitos, cefalea, dificultad para la marcha y afectación en pares craneales. Al respecto, se sabe que los síntomas y signos dependen de la edad, y aunque la dilatación de un cráneo en crecimiento, condiciona un retardo en la aparición de estos, suelen predominar los elementos clínicos de hipertensión endocraneana ^{14,11,15} En nuestro estudio, se encontró que el vomito fue uno de los signos mas frecuentes y se observó que la ataxia se presentó también como síntoma común, seguido de hidrocefalia en 9%, cefalea matutina 9% y temblor en 5%, el resto de los síntomas se presentaron en 4% cada uno, los cuales fueron diplopia, náusea, desviación de la cabeza, retracción del párpado, alteración de la termoregulación, sordera unilateral y rigidez de nuca; estos síntomas pueden ser atribuibles a enfermedades muy comunes pero muchas veces se presentan secundarios a invasión tumoral del piso del cuarto ventrículo. Comparando nuestro estudio, con el de Muñiz B et. al. donde se muestra que las cefaleas tuvieron una incidencia de 47% y como síntoma principal el vómito, el cuál se presenta en 73%, catalogándolo como el signo más común.

Respecto al ingreso de estos pacientes por el servicio de urgencias se observó que el 80% no ingresaron por este servicio, debido a que la presentación de los signos y síntomas puede simular una enfermedad benigna y no se les da el seguimiento necesario ni importancia que se requiere para diagnosticar este tipo tumores. Lo que lleva al paciente a la búsqueda de múltiples opiniones debido, al no cese de la sintomatología prolongando así el diagnóstico. Por lo

que se debe de hacer incapié al pediatra de primer contacto en la búsqueda insidiosa de signos y síntomas característicos para así evitar un diagnóstico tardío.

De acuerdo al tipo de tumor, en este estudio predominaron los tumores de células germinales en 30%, en segundo lugar de frecuencia se encontraron los meduloblastomas en 20%. De acuerdo a lo descrito por Chico F. et al, los más frecuentes son los astrocitomas con 32, 36 y 50% para el Hospital Infantil de México, el Instituto Nacional de Pediatría y el Hospital for Shick Children de Toronto, respectivamente. La entidad que sigue en frecuencia es la de los meduloblastomas con 19, 15 y 16%. Se tiene entonces que 50% ó más de la enfermedad tumoral intracraneana del niño está representada por estas dos categorías. Siguen en frecuencia los craneofaringeomas con 11% para el Hospital Infantil de México y 6% para el Hospital for Shick Children de Toronto respectivamente, el INP se encuentra entre los 2 , con 10.4%. Los ependimomas representan entre 10 y 7% según la serie.

Con respecto a la localización tumoral, donde el 60 % fueron infratentoriales y el 40% supratentoriales, encontramos que los tumores supratentoriales son mas frecuentes en niños mayores, y están asociados con cefalea, síntomas visuales, crisis convulsivas y déficit neurológico focal, mientras que los infratentoriales se asocian a hidrocefalia, cefalea con vomito, visión doble y papiledema.¹⁶

CONCLUSIONES

1. Los tumores del sistema nervioso central son de los tipos de cáncer infantil más común y de mayor mortalidad, que deben de convertirse para el médico de primer contacto y en especial del pediatra, en un reto de diagnóstico oportuno.
2. A pesar de los grandes avances de la medicina en tratamientos médicos y quirúrgicos, así como, en la detección temprana de cáncer en niños, en nuestro medio aún no se tiene la capacidad para realizar el diagnóstico temprano de los tumores intracraneales, llegando la mayoría de los pacientes con sintomatología evidente y tumores de gran tamaño.
3. Este trabajo sirve para que los pediatras del Hospital Star Médica Infantil Privado tengan presente que los tumores del sistema nervioso central, son frecuentes y la sintomatología se presenta en etapas tempranas, pero puede estar simulando enfermedades más sencillas; y se le debe dar la importancia necesaria a esta sintomatología para tener un diagnóstico acertado y poder brindarle al paciente una mejor calidad de vida.
4. Se debe estar pendiente de sintomatología neurológica benigna si tiene duración de 3 meses o más, e indicar estudios adicionales en caso de presencia de los síntomas mencionados en este trabajo, identificando la razón del retraso y proponer un camino que reduzca el tiempo que transcurre entre la presentación de los signos y síntomas y el diagnóstico.
5. Este trabajo, nos servirá de base para establecer un nuevo proyecto de investigación, que sea de tipo prospectivo y evalúe así la presentación de sintomatología por tipo de tumor del sistema nervioso central.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rivera R, Niembro AM, Zarco A, et. al. Medulloblastoma in pediatrics. Current prognosis and treatment. *Gac Med Mex.* 2007;143:415-20.
2. Memon F, Rathi SL, Memon MH, Pattern of solid paediatric malignant neoplasm at Lums, Jamshoro, Pakistan *J Ayub Med Coll Abbottabad.*2007;19:55-7.
3. Gordillo G, Olaya M, Teratoma congénito de origen intracraneano, *Rev Colomb Cancerol.* 2009;13:44-48.
4. Yazigi L, Masserot C, Lachenaud J, et. al. Le mé'dulloblastome de l'enfant *Archives de Pèdiatrie* 2008;15:1794-1804.
5. Villarejo F, Martinez JF, Tumores cerebrales en niños *Pediatr Integral* 2008;6:577-583.
6. Mušić B, Cvitanović L, Hajnčić T, et. al. Neurologic symptoms as first signs of brain tumor in children *Acta clin Croat.* 2001; 40:27-30.
7. Zapata M, Rivera R, Actualidades en el tratamiento de los tumores del sistema nervioso central en pediatría *Acta Pediatr Mex* 2004;25:233-9
8. Chico F, Castro E, Perezpeña M, et. al. Tumores intracraneanos del niño *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2006;63:367-381.
9. Buissonnière R.F. . Tumeurs cérébrales de l'enfant .editions techniques *Encycl.Méd.Chir., Pèdiatrie , Paris;*1994: 4-092-A-10.
10. Pagina de internet OMS.
11. Garcia B , Signos y síntomas sugerentes de cáncer en la infancia en atención primaria *Pediatr Integral* 2004;VIII:524-532.
12. Pollack IF, Diagnosis and treatment of childhood brain tumors: current perspectives. *J Child Neurol.* 2009;24:1464-5.
13. Taquechel O, Corral N, Verdecia M, et. al. Tumores del sistema nervioso central en la infancia *Medisan.* 2003;7:30-34.
14. Wilne S, Collier J, Kennedy C, et.al. Presentation of childhood CNS tumours: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol.* 2007;8:685-95.

15. Ansell P, Johnston T, Simpson J, et.al. Brain tumor signs and symptoms: analysis of primary health care records from the UKCCS. *Pediatrics*. 2010;125:112-9.
16. Maloney K., Greffe BS., Foreman NK., et.al. Neoplastic Disease. En Hay WW. *Current Diagnosis and Treatment in Pediatrics. USA*. Mc Graw Hill. 2007:885-916.
17. Fajardo A, Frecuencia de neoplasias malignas en niños atendidos en hospitals del Distrito Federal. Estudio multicentrico *Bol Med Hosp Infant Mex* 1996;53:530-531.
18. Wilne SH, Ferris RC, Nathwani A, et.al. The presenting features of brain tumours: a review of 200 cases. *Arch Dis Child*. 2006;91:502-6.
19. Lopez E, Sepulveda AC, Betanzos Y, et. al. Factores pronósticos y sobrevida de pacientes pediátricos con endimomas *Gac Med Mex* . 2009;145,7-13.
20. Packer R Progress and challenges in childhood brain tumors *J Neurooncol* 2005 75: 239–242.
21. Schmidt L, Schmiegelow K, Lahteenmaki P, et. al. Incidence of Childhood Central Nervous System Tumors in the Nordic Countries *Pediatr Blood Cancer*. 2011;56:65–69.

ANEXOS

SIGNOS Y SÍNTOMAS REPORTADOS EN LA HISTORIA CLÍNICA

Crisis convulsivas localizadas		Estereognosia	
Cambios de personalidad		Hemianopsia homónima	
Afasia		Cefalea matutina	
Hemiparesia espástica		Vomito en proyectil	
Hemianopsia		Síndrome diencefálico	
Ceguera unilateral		Alteración del apetito	
Ceguera bilateral		Alteración de la termorregulación	
Nistagmo		Gigantismo	
Amenorrea		Hidrocefalia obstructiva o comunicante	
Galactorrea		Diplopía y visión borrosa	
Retracción del parpado		Parálisis de pares craneales	
Temblor		Signos de afección cerebelosa	
Precocidad sexual verdadera		Náusea	
Tinnitus		Nistagmo vertical	
Sx de parinaud		Sordera unilateral	
Ataxia		Ausencia de respuesta al calor	
Disdiadococinesias		Ausencia de reflejo corneal	
Rigidez de nuca		Desviación de la cabeza	
Apneas		Otros	

HOJA DE CAPTURA DE DATOS		
Fecha		
Nombre		
Edad		
Sexo	MASCULINO	FEMENINO
Registro		
Año de registro		
	SI	NO
Marcadores tumorales		
TAC		
RM		
Biopsia		
Infratentorial		
Supratentorial		
TIPO DE TUMOR		
	SI	NO
INGRESO POR URGENCIAS		