



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA DIVISIÓN ESTUDIOS DE POSGRADO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

“TUMORES NEONATALES DE SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN
PACIENTES DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ”

TESIS DE POSGRADO PARA OBTENER ESPECIALIDAD DE NEUROCIRUGÍA
PEDIÁTRICA

PRESENTA
TESISTA
DR. VÍCTOR MANUEL PON MÉNDEZ



ASESOR
DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEÓN



MÉXICO , D.F. FEBRERO 2015



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.

DIRECTORA DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO
DRA. REBECA GÓMEZ CHICO VELASCO



DIRECTOR DE TESIS
DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEÓN
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE NEUROCIRUGÍA DEL HIMFG



TUTOR DE TESIS
DR. LUIS FELIPE GORDILLO DOMÍNGUEZ
MEDICO ADSCRITO DEL DEPARTAMENTO DE NEUROCIRUGÍA DEL HIMFG



ASESOR DE TESIS

DR. SAMUEL TORRES GARCÍA
MEDICO ADSCRITO DEL DEPARTAMENTO DE NEUROCIRUGÍA DEL HIMFG

DEDICATORIAS

A Dios,

Por haberme concedido la oportunidad de vivir y aprender algo nuevo en cada momento, y de estar conmigo tanto en los éxitos como en los fracasos.

A mi madre,

Que con su amor, apoyo, ejemplo, bondad y perseverancia me impulsa a ser mejor cada día.

A mi padre,

Que desde el cielo bendice cada decisión que tomo.

A mis hermanos y hermanas,

Por todo el cariño y apoyo que siempre he recibido de ellos en cada etapa de mi vida, que hemos disfrutado juntos.

A mis maestros,

Que dedican su tiempo en compartir, orientar, enseñar, reflexionar y recomendar sus conocimientos y experiencia; tratando de formarme como un profesional digno, ético y eficiente.

A todas las personas que me han otorgado su apoyo y amistad a pesar del tiempo y la distancia.

Con todo mi cariño y respeto.

Dr. Víctor Manuel Pon Méndez

ÍNDICE GENERAL

| | |
|-----------------------------------|----|
| Índice general..... | 1 |
| Resumen..... | 2 |
| Introducción..... | 3 |
| Antecedentes..... | 4 |
| Marco teórico..... | 5 |
| Planteamiento del problema..... | 15 |
| Justificación..... | 15 |
| Pregunta de investigación..... | 16 |
| Hipótesis..... | 16 |
| Objetivo general..... | 16 |
| Objetivo específico..... | 16 |
| Material y métodos..... | 17 |
| Plan de análisis estadístico..... | 19 |
| Descripción de variables..... | 20 |
| Resultados..... | 21 |
| Discusión..... | 34 |
| Conclusión..... | 36 |
| Cronograma de actividades..... | 37 |
| Limitación del estudio..... | 38 |
| Bibliografía..... | 39 |
| Anexos..... | 41 |

RESUMEN

TITULO: TUMORES NEONATALES DE SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN PACIENTES DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ.

ALUMNO: DR. VÍCTOR MANUEL PON MÉNDEZ

RESUMEN

OBJETIVO: Describir de forma objetiva los datos epidemiológicos, clínicos, de tratamiento así como el pronóstico de pacientes con diagnóstico de tumor neonatal de sistema nervioso central en Hospital Infantil de México Federico Gómez.

ANTECEDENTES: Dentro de los antecedentes destacan Wollstein y Bartlett, quienes publican en 1923 el primer estudio sobre tumores cerebrales en lactantes. Los tumores del sistema nervioso central (SNC) neonatales o congénitos, son aquellos con presentación clínica o diagnóstica dentro del primer año de vida de acuerdo a la clasificación de Ellams. Estos llegan a representar entre 0.5 y 1.9% de todos los tumores intracraneanos pediátricos. Se sabe que los tumores del SNC del niño son la segunda causa en frecuencia de neoplasias en pediatría, solo superadas por los hematopoyéticas. Los tumores de SNC en edades pediátricas representan del 0.10 al 0.40% de los ingresos en un hospital pediátrico.

MATERIAL Y METODOS: Se llevó a cabo un estudio de revisión de casos, transversal, descriptivo, observacional y retrospectivo. A través del escrutinio de expedientes de pacientes con diagnóstico de tumor neonatal de SNC durante un periodo de 5 años (2008-2014) con un total de 12 pacientes que cumplieran con los criterios de inclusión. De forma inicial se analizaron los archivos quirúrgicos y posteriormente los expedientes clínicos para obtener la información necesaria, misma que se introdujo y analizó a través del programa IBM-SPSS. Como se trata de un estudio descriptivo, se utilizaron medidas de frecuencia y de tendencia central para describir la situación general encontrada en nuestro Hospital.

RESULTADOS: En nuestro estudio se determinó 50% para ambos sexos. Hubo control prenatal normal en un 91.7% de nuestros pacientes. Teniendo como mayor frecuencia de edad al diagnóstico entre los 6 y 12 meses, cada uno con 25%. La clasificación de Ellams grado III, o posiblemente congénitos, es la de mayor frecuencia de presentación, con 50%. El inicio de los síntomas fue a los 8 meses de edad en 25%. El cuadro clínico mayoritario fue la hipertensión intracraneana que por si sola estuvo presente en 42% y agregada a otra sintomatología fue 67%. El tratamiento quirúrgico se realizó en 100% de los pacientes. La histopatología muestra como tumor de mayor frecuencia al rabdoide teratoide atípico, en 42%. La mortalidad estuvo presente en 75%, con una sobrevida de 1-19 meses.

CONCLUSIONES: Este estudio apoya y concuerda con los datos epidemiológicos descritos en la literatura de forma general, sin embargo el hallazgo mas interesante de nuestro estudio es representado por la presencia de tumor rabdoide teratoide atípico en 47% de nuestros pacientes mientras que está informado en otras series de 1 a 2%. Presentamos además una escasa cantidad de teratomas. Nuestro Hospital cuenta con un gran número de casos de tumores neonatales de SNC considerando su baja incidencia, los cuales nos han formado una experiencia excelente en el diagnóstico, manejo y tratamiento de estos pacientes logrando una mejoría en lo posible de sus condiciones y llegando a resultados epidemiológicos equiparables a centros hospitalarios semejantes al nuestro.

Palabras clave: Tumores neonatales de sistema nervioso central, Tumor cerebral congénito, Clasificación de Ellams

INTRODUCCIÓN

Los tumores de sistema nervioso central (SNC) o cerebrales neonatales son aquellos con presentación clínica o diagnóstico dentro del primer año de vida de acuerdo a la clasificación de Ellams. Son tumores que llegan a representar solamente del 0.5 al 1.9% de todos los tumores pediátricos del SNC. En contraste estos tumores, de forma general, son la segunda causa en frecuencia de neoplasias en pediatría, solo superadas por los hematopoyéticos. Los tumores de SNC en edades pediátricas representan del 0.10 al 0.40% de los ingresos en un hospital pediátrico. Estas patologías muestran diferencias histológicas y clínicas de los tumores de SNC respecto a los adultos por probables diferencias en el desarrollo y madurez del propio SNC. Los pacientes pediátricos, y en especial neonatales, por obvias razones cuentan con incapacidad para comunicarse y pueden adaptarse más fácilmente a su patología y de esta forma, algunos cambios sutiles provocados por los tumores pasan inadvertidos en estos pacientes. Por ende, el diagnóstico y tratamiento de los tumores cerebrales congénitos están menos definidos que en otros grupos de edad.

El objetivo primordial en un niño neonato con tumor cerebral es llevar a cabo un diagnóstico temprano para que tenga un tratamiento oportuno con la finalidad de mejorar pronóstico así como calidad de vida, sin embargo en un neonato debido a la elasticidad de la bóveda craneana así como la adaptación funcional del SNC ante la adversidad nos permite mayor tolerancia al proceso expansivo. Sin embargo esto posibilita que los tumores cerebrales lleguen alcanzar grandes dimensiones antes de manifestarse clínicamente.

ANTECEDENTES

Son pocos los antecedentes históricos acerca de tumores neonatales o congénitos en SNC lo mas probable por la falta de estudios de diagnóstico como los que contamos en la actualidad, sin embargo dentro de los antecedentes históricos destacan Wollstein y Barlett ya que publican la primera serie de tumores cerebrales en lactantes y al igual que otros autores basan su publicación y descripción en estudios anatomopatológicos esto en 1923. En 1962 Matson informa 116 casos de tumores cerebrales en niños menores de 24 meses de edad sugiriendo origen congénito además de considerar por primera vez que algunos de estos casos eran susceptibles de tratamiento quirúrgico. DiRocco reporto en 1990 una serie de casos que incluían a 886 pacientes tratados durante el primer año de vida estos fueron informados a nivel de Norte América, América Central, Sur América, Europa y Asia de 1986 a 1987. Cabe mencionar que en el 2006 se publico el estudio Tumores intracraneanos del niño en el Hospital Infantil México Federico Gómez con la finalidad de plasmar la experiencia a 36 años teniendo como resultado consideraciones de tipo clínicas, epidemiológicas así como pronósticos por mencionar algunos, cabe mencionar que los resultados eran muy similares en forma comparativa con grandes estudios previos de referencia, destacando para nuestro estudio la presencia de menos de 20 casos de tumores intracraneanos en menores de 1 año con probable origen neonatal. Contamos además con el artículo Tumores solidos malignos neonatales en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. Experiencia de 69 años. En dicho estudio publicado en el 2013 se encuentran un total de 73 casos con tumores solidos neonatales.

MARCO TEÓRICO

Epidemiología

Como se había comentado previamente, las neoplasias de SNC en pediatría son solo superados por los hematopoyéticos. Los tumores de SNC representan hasta el 0.40% de los ingresos a un hospital pediátrico. Sin embargo, las neoplasias a estudiar en este estudio son las de presentación congénita o neonatal. Existe gran controversia respecto el periodo en el cual se considera como tumor neonatal de SNC variando a lo largo de la historia desde las 2 semanas hasta los 2 años de edad. A continuación las clasificaciones de mayor importancia: en 1951, Arstein definió los tumores neonatales como los que se manifiestan en los primeros 60 días de vida. En 1964, Solitare y Krigman propusieron a los tumores neonatales como los manifestados durante el primer año de vida. En 1970, se reconocía como tumores neonatales los manifestados en las primeras 2 semanas de vida. La última clasificación descrita es la de Ellams en 1986 considerando como tumores neonatales a los manifestados durante el primer año de vida, mismos que se subdividen en 3 categorías, la primera corresponde a definitivamente congénitos diagnosticados in útero o manifestados en las primeras 6 semanas de vida, la segunda probablemente congénitos manifestados en los primeros 6 meses de vida y la tercera posiblemente congénitos, manifestados durante el primer año de vida. Cabe mencionar que la clasificación de Ellams es la utilizada en este estudio.

Los tumores cerebrales neonatales representan aproximadamente del 0.5 al 1.9% de todos los tumores cerebrales pediátricos. Solamente a principios de los 80s se presentó una alta incidencia cerca del 10% en tumores de SNC neonatales descrita por varios autores, sin embargo, esto se asoció directamente a la introducción de la tomografía computada, con la cual se diagnosticaron estos tumores; sin embargo, la mayoría de estos estudios informaban pacientes incluso

de 2 años de edad que actualmente no se consideran neonatales, posterior a esto se ha mantenido de forma regular una incidencia del 1 al 2%, aproximadamente.

Existe una predominancia en el sexo masculino aunque mínima representado el 54% de los casos esto reportado por DiRocco. Lamentablemente existen pocos estudios acerca de tumores neonatales en SNC en la literatura medica.

Etiología

Como para el resto de las neoplasias, dentro de las consideraciones etiológicas cabe destacar que existen gran discusión debido al poco conocimiento del origen de estos tumores. Sin embargo se han encontrado trastornos en el control de proliferación celular y diferenciación de la etiología central además de anomalías de codificación de genes y función de proteínas como factor de crecimiento o estimuladores de proliferación celular (oncogenes), así como alteración en la formación de supresores de proliferación celular (genes de supresión tumoral), esto se ha identificado en varios tumores. De forma adicional se ha demostrado que algunos virus han introducido material genético anormal en el genoma humano, induciendo a la formación de tumores; la reacción de cadena de polimerasa se ha utilizado para demostrar la presencia de virus en secuencias en el DNA, llegando a demostrar que los polyomavirus inducen tumores en animales de laboratorio. Alteraciones en las secuencias del DNA se han observado en 10 de 20 tumores de plexos coroides y en 10 de 11 ependimomas presentados en edad pediátrica, ambos tumores comunes en el periodo neonatal. Así mismo se asume que debe de actuar en la etiología factores exógenos que actúen durante el periodo intrauterino sin embargo son pocos los identificados, la radiación por mencionar alguno.

Neuropatología

Tipos histológicos

Los tumores neonatales cuentan con suficientes diferencias histológicas así como clínicas para ser considerados como un grupo independiente. Los tipos histológicos de tumores neonatales difieren en forma considerable de acuerdo al tiempo de presentación clínica. Por ejemplo, los teratomas son los tumores predominantes que se diagnostican in útero o en el periodo neonatal, así mismo los tumores de origen neuroepitelial son los predominantes en los primeros 2 meses de vida. La alta prevalencia de teratomas se muestra en la tabla 1, estos resultados están basados en dos series de estudios con total de 425 pacientes, estas lesiones usualmente suelen ser muy grandes, en realidad aproximadamente del 35 al 60% son tan grandes como el compartimiento de origen supratentorial. Aproximadamente el 20% de los teratomas neonatales se originan a nivel de región del ventrículo lateral y otro 10 a 20% se origina a nivel del tercer ventrículo, siendo poco comunes los teratomas con origen en región pineal.

| Tabla1 | Tipos histológicos de tumores neonatales | |
|----------------|------------------------------------------|--------------------------------|
| | Tumor in útero o congénito | Tumor cerebral 2 meses de vida |
| Teratomas | 47% | 26% |
| Neuroepitelial | 40% | 65% |
| Otros | 13% | 9% |

Datos de Isaacs H: I. Perinatal brain tumors: a review of 250 cases, *Pediatr Neurol* 27:249-261, 2002.

Los tipos de tumores neonatales no pertenecientes a los teratomas, como embrionarios o neuroepiteliales además de mesenquimatosos, se muestran en la tabla 2. Siendo el astrocitoma el mas común dentro de los neuroepiteliales, sin embargo el meduloblastoma, papiloma de plexos coroides y ependimoma son relativamente comunes.

Otros tumores encontrados son los tumores embrionarios, que incluyen meduloblastoma, tumor rabdoide teratoide atípico y los neuroectodérmicos primitivos, como ganglioma, oligodendroglioma, gliomas mixtos y pinealoblastoma. De los tumores neuroepiteliales el papiloma de plexos coroideos es el mas consistente en su localización de origen, el ventrículo lateral. Entre otros tumores el craneofaringioma es el mas común, sin embargo también se han documentado sarcoma, fibroma, hemangioblastoma, hemangioma y meningiomas, estos últimos son los más frecuentes en la etapa preescolar y posteriores sin embargo cabe mencionar que se informó en el Hospital infantil de México Federico Gómez, en el año 1999, el caso de un meningioma papilar, que es una variante potencialmente agresiva y hay menos de 50 casos publicados en la literatura debido a la edad de diagnóstico se consideró probable su origen neonatal.

De una manera particularmente poco usual y adicional, a ejemplos de tumores neonatales, está la presencia de cordomas intracraneanos, remanentes de la notocorda en línea media, gliomatosis cerebri, tejido neural mixto con extensión a orofaringe, hamartoma hipotalámico, lipoma del cuerpo caloso y astrocitoma de células gigantes asociado a esclerosis tuberosa, estos últimos se acompañan de rabiomioma cardiaco. Otro tumor que debemos mencionar, debido su alta malignidad así como agresividad, es el tumor rabdoide teratoide atípico, tumor embrionario poco usual que representa del 1 al 2% de los tumores de SNC en edad pediátrica.

| Tabla 2 Tipos de tumores no teratomatosos neonatales | |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| Porcentaje total de tumores no teratomatosos | |
| Neuroepiteliales | |
| Astrocitoma | 29% |
| Meduloblastoma | 14% |
| Papiloma de plexos coroides | 14% |
| Ependimoma | 13% |
| Otros Neuroepiteliales | 7% |
| Otros | |
| Craneofaringioma | 12% |
| Mesenquimatosos (meningioma, sarcoma) | 10% |
| Miscelaneos (hemangioblastoma) | 1% |
| Datos de Isaacs H: I. Perinatal brain tumors: A review of 250 cases, <i>Pediatr Neurol</i> 27: 249-261. 202. | |

Localización

La localización de los tumores neonatales es muy diferente a las presentadas en pacientes pediátricos durante periodos posteriores al neonatal (Tabla 3). En consecuencia con una predominancia supratentorial en periodo neonatal. Este predominio es una característica de los teratomas los cuales siempre se encuentran en una localización supratentorial. En contraste los meduloblastomas son algunos de los tumores neonatales que se mantienen de forma consistente en una localización infratentorial. A diferencia de los anteriores, los tumores embrionarios cuentan con una localización supra o infratentorial, en una proporción 1.7:1 con diagnóstico al nacimiento y una proporción 2.4:1 con diagnóstico 2 meses postnatal. En el estudio de DiRocco se maneja una presentación supratentorial en un 65% de los casos. También es necesario mencionar que en ocasiones no es posible determinar el la situación del tumor o éste se presenta tanto supratentorial como infratentorial.

| Tabla 3 Localización de tumores neonatales supratentorial (ST) e infratentorial (IT) | | | | |
|-------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------|----|---------------------------|----|
| | Presentación al nacimiento | | Presentación 2 meses vida | |
| | ST | IT | ST | IT |
| Teratoma | 44 | 0 | 18 | 1 |
| Neuroepiteliales (PNET) | | | | |
| Meduloblastoma | 2 | 7 | 1 | 8 |
| Astrocitoma | 5 | 3 | 9 | 2 |
| Papiloma plexos coroides | 6 | 0 | 9 | 0 |
| Ependimoma | 4 | 0 | 7 | 2 |
| Otros | 10 | 6 | 8 | 2 |
| Total Neuroepiteliales | 27 | 16 | 34 | 14 |
| Relación ST-IT PNET | 1.7:1 | | 2.4:1 | |
| Relación-IT Total | 5.2:1 | | 3.4:1 | |
| Datos de Wakai S, Arai T, Nagai M: Congenital brain tumors, surg Neurol 21:597-609, 1984. | | | | |

Presentación clínica

La presentación clínica de los tumores neonatales se divide esencialmente en 4 grandes síndromes. El primero se caracteriza por una masa tumoral tan grande que durante el periodo fetal cuenta con macrocefalia, además se existe una distocia por desproporción céfalo-pélvica, y puede haber muerte fetal intrauterina o trabajo de parto prematuro, este síndrome obstétrico es característico de los teratomas, sin embargo, se puede llegar a presentar en los tumores neuroepiteliales, comúnmente debido al efecto de masa que se genera, se puede detectar una tumoración o deformación a nivel del cráneo, así como proptosis, por mencionar solo algunos. El segundo síndrome es caracterizado primordialmente por macrocefalia y fontanela abombada y a tensión, esto secundario a la hidrocefalia, además de contar con las mismas características clínicas mencionadas en el primer síndrome, presentándose al nacimiento o durante los 2

primeros meses de vida. El tercer síndrome consiste específicamente en sintomatología relacionada a la localización, particularmente característico al nacimiento o los primeros 2 meses de vida; dentro de los síntomas se pueden incluir convulsiones hasta en un 15 a 25%, hemiparesia o cuadriparesia, afección a nivel de pares craneanos así como datos de cráneo hipertensivo, en donde la causa mas común es la hidrocefalia o un efecto de masa. El último de estos síndromes está asociado a tumores neonatales con hemorragia. La presencia de este tipo de hemorragia es mas común en el periodo neonatal, con respecto al resto de grupos pediátricos, y se hace presente en aproximadamente del 8% en teratomas, en un 18% de los casos de pacientes con tumores neuroepiteliales o tumores vasculares, como hemangiomas, este último es el grupo de mayor prevalencia para la hemorragia. En un estudio realizado en 1990, en Washington DC, por C. Buetow, de los de mayor relevancia en este tema, se informó un diagnóstico de tumor neonatal, presente en los primeros 10 días de vida, para el cual el signo clínico mas frecuente fue el aumento del perímetro cefálico, en un 62% de los pacientes. Sin embargo en los últimos estudios publicados, más que dividirlos en síndromes, lo hacen en base a síntomas y de ellos el de DiRocco, que es el que publica la mayor parte de casos, informa la presencia de hipertensión intracraneana como el signo de mayor frecuencia, presente en el 41% de los casos, en segundo lugar e incluso junto con el anterior, el aumento del perímetro cefálico.

Diagnóstico

El diagnóstico debe estar basado, como siempre, por el cuadro clínico. La necesidad de evaluación, ante la posibilidad de un probable tumor neonatal, debe de realizarse en cualquier paciente neonato o dentro de los 2 primeros meses de vida con presencia de macrocefalia, fontanela anterior abombada y tensa, hidrocefalia o déficit neurológico focal. El protocolo de estudio de estos pacientes se debe de iniciar, de forma ideal, con un ultrasonido transfontanelar; este método diagnóstico no invasivo sirve para diagnosticar de manera excelente tumores a

nivel de ventrículo lateral o tercer ventrículo, esto aunado a la posibilidad de realizar una evaluación con Doppler, para valorar flujos tumorales, y puede ser de utilidad para identificar al papiloma de plexos coroideos o tumores hipervasculares. Sin embargo la tomografía axial computada (TAC) así como la resonancia magnética (RM), son el estándar de oro de los estudios imagenológicos para una correcta evaluación y estudio de estos tumores.

Pronóstico

El pronóstico de los pacientes con tumores neonatales dependerá del tamaño y localización de la lesión, el tiempo de diagnóstico y particularmente el tipo histopatológico del tumor. Se muestran los porcentajes de mortalidad en base al diagnóstico histopatológico, en la tabla 4. Los teratomas se asocian a un pobre pronóstico, contando con una tasa de mortalidad por arriba del 90%, esto principalmente debido a las lesiones tan extensas al tiempo de diagnóstico, llegan a tener una tasa de supervivencia al año de un 7.2%. El meduloblastoma, que se llega a diagnosticar en el periodo neonatal, también se asocia a un pronóstico pobre con una mortalidad por arriba del 90%, en una serie de 19 casos solo 1 sobrevivió. El papiloma de plexos coroides es el de mejor pronóstico. Salvo raras excepciones, todos los pacientes llegan a presentar un desarrollo normal. El carcinoma de plexos coroides que representa del 5 al 10% de los tumores de plexos coroides en neonatos se relaciona con pobre pronóstico, sin embargo, en la actualidad con quimioterapia se ha llegado a mejorar el pronóstico de vida. Los astrocitomas así como los ependimomas son asociados con pronósticos variables, esto dependiendo principalmente del grado de diferenciación así como localización, de esta forma lesiones anaplásicas de localización profunda a nivel de diencéfalo o tallo cerebral raramente presentan un buen pronóstico. En el estudio de C. Buetow se informó que los astrocitomas son las lesiones de mejor pronóstico con una supervivencia a 26 meses, los neuroectodérmicos primitivos con una supervivencia de 5.2 meses y los más agresivos fueron los teratomas, con una

sobrevida de 21 días. El paciente de mayor supervivencia de esta serie de n=45 fue de 4 años 6 meses.

| Tabla 4 | Pronóstico de tumores neonatales |
|-----------------------------|-------------------------------------------------------|
| Teratomas | Mortalidad mayor al 90% |
| Astrocitoma | Mortalidad alrededor del 65% (Varía según histología) |
| Meduloblastoma | Mortalidad mayor al 90% |
| Papiloma de plexos coroides | Mortalidad mínima |
| Ependimoma | Pronóstico variable |

Tratamiento

El tratamiento para la mayoría de tumores en pediatría es multimodal, es decir cirugía, quimioterapia y radioterapia. La cirugía es por mucho la más importante de estas modalidades de tratamiento en el manejo de tumores neonatales cerebrales. En realidad, gracias a los estudios imagenológicos actuales, que nos permiten definir la localización de estos tumores, así como los avances en neuroanestesia y terapia intensiva, además de las técnicas microquirúrgicas, han hecho que se reduzca de forma importante la mortalidad debida a un procedimiento quirúrgico, aún en grandes lesiones y tratándose de resecciones quirúrgicas muy completas, incluso con hemisferectomías subtotales, esto debido a que el pronóstico va de la mano de la resección tumoral. La quimioterapia en el periodo neonatal es un tratamiento que, a esta edad, es de cierta forma frenado debido a la inmadurez a nivel hepático, así como renal, en especial en los mecanismos metabólicos y de excreción de los agentes farmacéuticos utilizados en esta terapia.

Sin embargo, en años recientes se han mejorado los tratamientos posteriores a procedimiento quirúrgico, de quimioterapia con multiagentes, con la finalidad de obviar o retardar la radioterapia, ya que esta última una práctica no debe de ser empleada en este grupo de edad, ya que es mal tolerada por el cerebro del lactante.

La radioterapia es el más controvertido y problemático esquema de tratamiento en periodo neonatal. En realidad, hay algunos datos disponibles sobre esta terapéutica para neonatos así como lactantes, éstos corresponden a una serie de estudio en donde 13 lactantes fueron tratados con radioterapia, de los cuales posteriormente 10 presentaron un cociente intelectual por debajo de lo normal, así como crecimiento deficiente para su edad. En realidad muchos médicos consideran la radioterapia como un tratamiento absolutamente contraindicado en el neonato siendo utilizado solamente para tumores recurrentes posterior a cirugías con ablación agresiva o extensa y posterior a quimioterapia. Una posibilidad importante sería utilizar radio neurocirugía por estereotaxia, ya que la radiación es dirigida a la lesión, con poca afectación del tejido sano; sin embargo, el gran problema es la extensión así como lo difuso de los tumores cerebrales en el neonato, situaciones que limitan el empleo de este tratamiento.

Existen tratamientos específicos de acuerdo a la lesión tumoral, por ejemplo: los teratomas de forma esencial son manejados exclusivamente de forma quirúrgica, sin embargo, debido a la extensión de estos tumores por lo general solo es posible realizar ablación parcial. El meduloblastoma es tratado con resección parcial o total si es posible y recientemente por quimioterapia, y la radioterapia en caso de recurrencia, esto de forma controvertida como ya se ha mencionado. Papiloma de plexos coroideos es tratado con resección quirúrgica total y el carcinoma de plexos coroideos es manejado con ablación quirúrgica mas quimioterapia.

El ependimoma y el astrocitoma son tumores cerebrales que deben ser manejados con cirugía lo más completa posible. Para el astrocitoma, por lo general debido a su localización, es más favorable el pronóstico.

La quimioterapia con múltiples agentes ha demostrado cierto beneficio para astrocitomas anaplasicos pero lamentablemente no para ependimomas. La radioterapia para estas lesiones se encuentra bajo investigación.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

A nivel mundial, así como en nuestro país, los tumores neonatales del sistema nervioso central han sido poco estudiados, tal vez debido a la baja incidencia de éstos, ya que son el 0.5 al 1.9% de todos los tumores pediátricos, como ya se había comentado. En la mayoría de las publicaciones son mencionados de forma superficial, dentro de las series de tumores de sistema nervioso central pediátricos. Así mismo, nuestro Hospital no es la excepción, debido a no contar con un estudio específico de tumores neonatales de sistema nervioso central.

JUSTIFICACIÓN

El Hospital Infantil de México Federico Gómez es una de las pocas instituciones a nivel nacional con la capacidad en infraestructura así como personal altamente capacitado para diagnosticar y tratar a pacientes con tumores neonatales del sistema nervioso central, es por ello que somos centro de referencia a nivel nacional para dichos pacientes. Sin embargo no se cuenta con un estudio de estos pacientes de forma específica que nos permita identificar factores epidemiológicos, clínicos o pronósticos.

Debido a lo anterior consideramos determinar de forma confiable datos epidemiológicos, clínicos, de tratamiento y pronóstico de los pacientes con diagnóstico de tumores neonatales en sistema nervioso central en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, de esta forma utilizar la información obtenida para beneficio de los pacientes así como de este Instituto. Para el niño, siempre será mejor abordar su enfermedad con un mejor conocimiento, y a nivel hospitalario, y nacional, el mejor conocimiento del problema producirá una mejoría en los costos del tratamiento de estos tumores.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cómo se deben de abordar los tumores intracraneanos neonatales, desde el punto de vista imagenológico, de laboratorio y gabinete, así como la presentación clínica, datos epidemiológicos, tratamiento quirúrgico y complementario, tipo histopatológico y pronostico?

HIPÓTESIS

Los pacientes con tumores neonatales de SNC, son un grupo de alto riesgo, sobre todo cuando hay una extirpe tumoral maligna, y cursaran con un peor pronostico en cuanto a la función y la vida.

OBJETIVO GENERAL

Describir y conocer de forma correcta las características clínico-epidemiológicas, de imagen, de tratamiento así como de pronóstico, de pacientes con diagnóstico de tumor neonatal de sistema nervioso central, en Hospital Infantil de México Federico Gómez.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

Proponer un empleo adecuado y lógico de los medios diagnósticos, sobre todo los imagenológicos, de pacientes con tumores neonatales de sistema nervioso central en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Proporcionar información confiable acerca de la presentación y evolución, tratamiento y pronóstico de estos tumores

Identificar factores epidemiológicos de importancia clínica y estadística.

Proponer mejores técnicas para el diagnóstico y tratamiento de estos tumores.

MATERIAL Y METODOS

Tipo de estudio:

Revisión de casos, transversal, descriptivo, observacional y retrospectivo.

Universo de estudio:

Se realizó revisión de expedientes de pacientes diagnosticados y tratados de tumor neonatal en SNC durante un periodo de 5 años (2009-2014) en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, esto en base a criterios de inclusión:

Criterios de inclusión. Debe de ser:

- Un paciente de Hospital Infantil de México Federico Gómez
- Con diagnóstico de tumor neonatal en SNC
- Tratado por el Departamento de Neurocirugía, durante febrero 2009 hasta febrero 2014
- Contar con el expediente del paciente en el Archivo Clínico

Criterios de exclusión:

- No contar con diagnóstico definitivo de tumor neonatal de SNC
- Paciente fuera de periodo comentado previamente
- No contar con expediente de paciente en el Archivo Clínico

Método:

De forma inicial se revisó la bitácora o archivo quirúrgico del Departamento de Neurocirugía, en el periodo comprendido entre febrero del 2009 a febrero del 2014, tomando datos como nombre, edad, registro, diagnóstico y fecha quirúrgica esto en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. Se utilizó una hoja de recolección de datos.

Posteriormente se revisaron expedientes en el Archivo Clínico, en donde a través de una hoja de recolección de datos y gracias al expediente y su contenido, como la nota inicial de Urgencias, las notas de evolución, las notas postquirúrgicas, paraclínicos y los reportes de patología, fue posible obtener datos tales como el sexo, la edad al diagnóstico, su posición en la Clasificación de Ellams, el cuadro clínico inicial, el diagnóstico imagenológico, el diagnóstico histopatológico, el pronóstico, el tratamiento y el estado actual. Una vez obtenida la información se introdujo y analizo por medio del programa IBM-SPSS versión 22.

Diseño estadístico:

Siendo un estudio descriptivo, sin búsqueda de asociación causal, se utilizaron medidas de frecuencia y de tendencia central para describir la situación general encontrada en nuestro Hospital.

Aspectos éticos:

El estudio pertenece a la clase I, de acuerdo a la norma técnica 313 del artículo 17 de la Ley General de la Salud, por lo cual solicitamos al Comité de Ética que se pueda realizar este estudio, sin incluir consentimiento bajo información específica por escrito, ya que no se utiliza ningún postulado de la declaración de Helsinki además de conservar la privacidad de nuestros pacientes.

Recursos:

Este estudio se llevó a cabo en las instalaciones del Hospital Infantil de México Federico Gómez, ayudado con los recursos del mismo.

PLAN DE ANALISIS ESTADISTICO

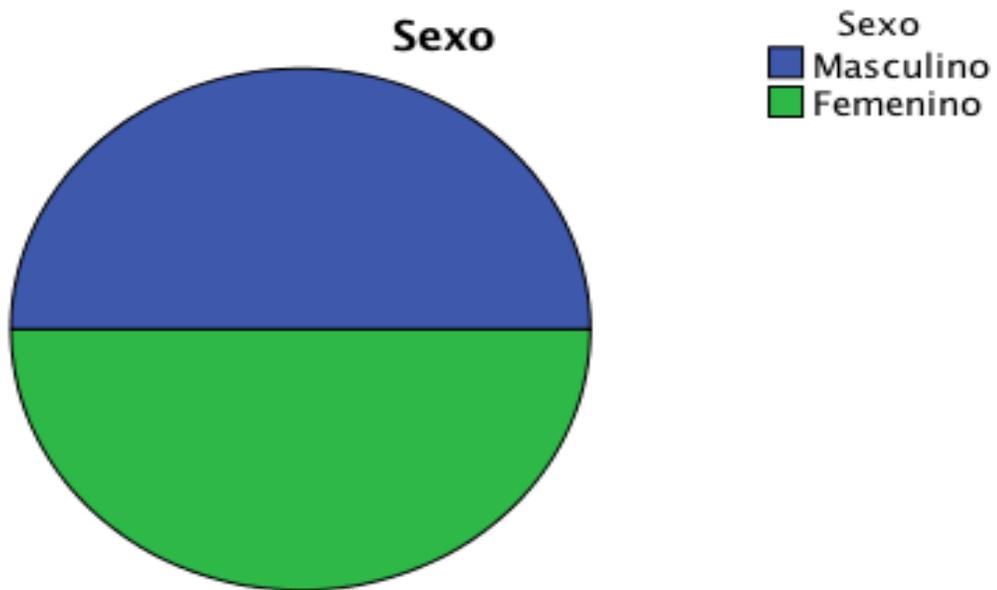
Entre las variables a estudiar se encuentran el sexo, presentándose como masculino y femenino, control prenatal si fue normal o no, la edad actual representada como defunción o edad en años y meses, la edad al diagnóstico representada en años y meses, la clasificación de Ellams, con su división en tres tipos, descrita previamente, el inicio de la sintomatología cotado en meses, el cuadro clínico representado por la sintomatología, la escala de Karnofsky inicial o a su ingreso a Urgencias, el tratamiento representado por la cirugía y/o quimioterapia, la cirugía en base a la resección tumoral, la histopatología con el tipo de extirpe tumoral, la mortalidad expresada en pacientes vivos o muertos, pacientes vivos presentando su extirpe histopatológica, la escala de Karnofsky final es decir en la actualidad, la mortalidad en base a su tipo tumoral, la sobrevida en base a informe histopatológico expresada en años y meses. Para procesar esta información se utilizó el programa IBM-SPSS versión 22.

DESCRIPCION DE VARIABLES

| Definición conceptual | Escala de Medición | Definición operacional | Tipo de variable |
|-------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------|--------------------------------------|
| Sexo: Características fenotípicas que diferencian hombre de mujer | Masculino/Femenino | Se recabo de expediente | Cualitativa Nominal Dicotómica |
| Control prenatal: Valoración US por obstetricia previo al nacimiento | Normal/Hidrocefalia | Se recabo de expediente | Cualitativa Nominal Dicotómica |
| Edad actual: Vida expresada en tiempo hasta este momento | Expresada en años y meses | Se recabo de expediente | Cuantitativa Continua Racional |
| Edad al diagnóstico: Vida al momento de realizar el diagnóstico | Expresada en años y meses | Se recabo de expediente | Cuantitativa Continua Racional |
| Clasificación de Ellams: Determina la categoría de tumor neonatal | Clasifica en 3 grupos en base a la edad al diagnóstico | Se recabo de expediente | Cuantitativa Continua Racional |
| Inicio de sintomatología: Edad en la que se presentan signos y síntomas | Expresada en años y meses | Se recabo de expediente | Cuantitativa Continua Racional |
| Cuadro clínico: Signos y síntomas | PC, HIC, afección par craneano | Se recabo de expediente | Cualitativa Nominal Politémica |
| Escala de Karnofsky inicial: Escala de funcionalidad al iniciar con atención medica | Representa porcentaje de funcionalidad | Se recabo del expediente | Cualitativa Nominal Politémica |
| Tratamiento: Medidas para manejo del paciente | Cirugía/Cirugía y Quimioterapia | Se recabo del expediente | Cualitativa Nominal Dicotómica |
| Cirugía: Resección tumoral | Total, Subtotal o Parcial | Se recabo del expediente | Cualitativa Nominal Politémica |
| Histopatología: Tipo y clasificación del tumor | Tumor rabdoide teratoide atípico, Teratoma maduro, Papiloma, Meduloblastoma, Astrocitoma | Se recabo del expediente | Cualitativa Nominal Politémica |
| Mortalidad: Paciente se reporta como defunción o vivo | Defunción/Vivo | Se recabo del expediente | Cualitativa Nominal Dicotómica |
| Pacientes vivos patología: Los pacientes con vida que extirpe tumoral | Astrocitoma/Papiloma | Se recabo del expediente | Cualitativa Nominal Dicotómica |
| Escala de Karnofsky final: Escala de funcionalidad en la actualidad | Representa porcentaje de funcionalidad | Se recabo del expediente | Cualitativa Nominal Politémica |
| Decesos, histopatología: Pacientes muertos en base a la extirpe tumoral | Tumor rabdoide teratoide atípico, Teratoma maduro, Papiloma, Meduloblastoma | Se recabo del expediente | Cualitativa Nominal Politémica |
| Sobrevida: Tiempo del diagnóstico hasta la muerte | Expresada en años y meses | Se recabo del expediente | Cuantitativa Continua Racional |

RESULTADOS

Los resultados, que se incluyen en este estudio, de nuestra población total que es representada por 12 pacientes. El sexo corresponde 6 al sexo femenino y 6 al sexo masculino cada uno con 50%.



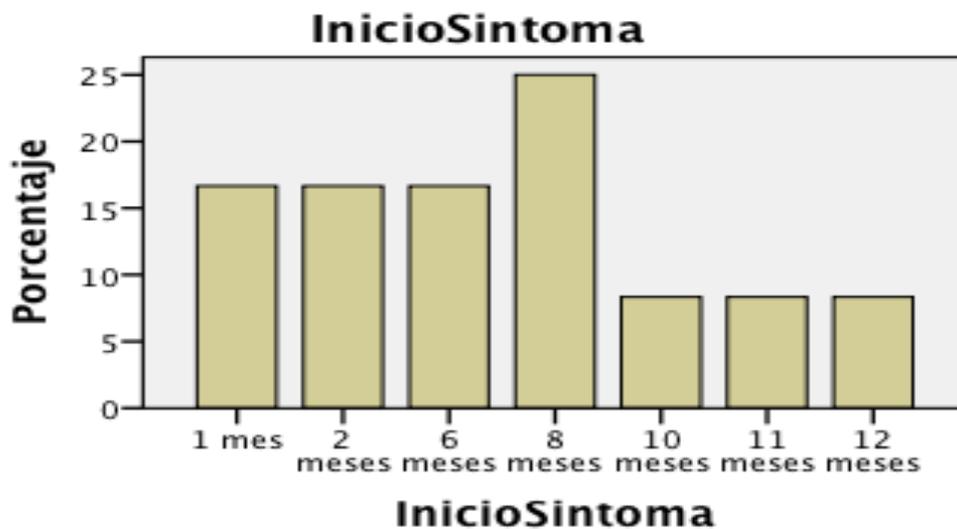
Grafica 1 Distribución por sexo.

El control prenatal de nuestros pacientes se realizó en 11 de nuestros pacientes es decir el 92% se reporto como normal teniendo en promedio 4 ultrasonidos, mientras que en un paciente, el cual representa 8%, se diagnosticó como hidrocefalia in útero, de forma inicial y posterior al nacimiento el diagnóstico fue hidrocefalia obstructiva.

| ContPrenatal | | | | | |
|---------------------|-----------------------|------------|------------|-------------------|----------------------|
| | | Frecuencia | Porcentaje | Porcentaje válido | Porcentaje acumulado |
| Válido | Normal | 11 | 91.7 | 91.7 | 91.7 |
| | Hidrocefalia in útero | 1 | 8.3 | 8.3 | 100.0 |
| | Total | 12 | 100.0 | 100.0 | |

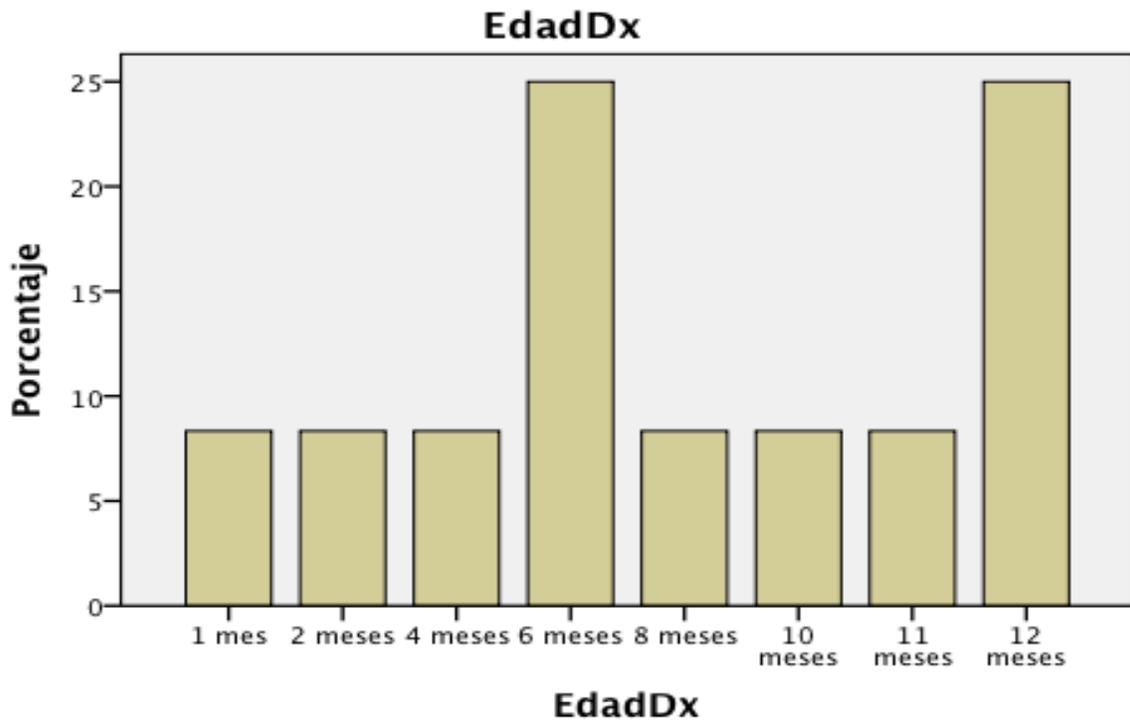
Cuadro 1 Control prenatal.

En cuanto a cuadro clínico o inicio de sintomatología, encontré un rango de entre 1 mes y 12 meses de edad, con la mayor frecuencia a los 8 meses, con 3 pacientes, los cuales representan 25%; resto de resultados en grafica 2.



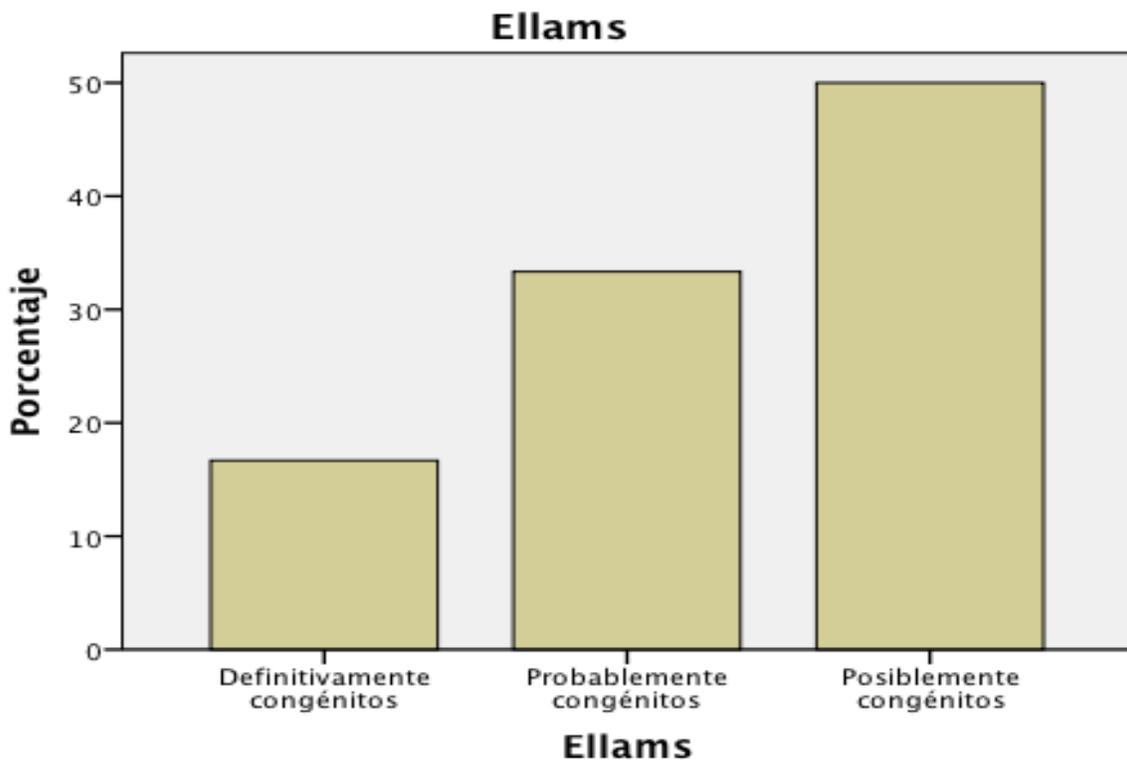
Grafica 2 Inicio de sintomatología.

Respecto a la edad del paciente, al momento de realizar el diagnóstico, encontré un rango comprendido entre el primer y decimo segundo mes, siendo el de mayor incidencia el sexto y decimo segundo mes con un total de 6 pacientes, 3 para cada una de estas categorías, estos representan 25% del total cada uno. Grafica 3.



Grafica 3 Edad al diagnóstico.

La clasificación de Ellams, que utilizamos en este estudio para el tipo de tumor neonatal, dio los siguientes resultados; en definitivamente congénito 2 pacientes 17%, probablemente congénitos 4 pacientes 33% y en posiblemente congénitos 6 pacientes 50% siendo este último el mayor. En el protocolo de estudio de nuestros pacientes contaban en su totalidad (100%) con TAC simple y contrastada y posteriormente se realizó RM, cabe mencionar que a ningún paciente se le realizó US transfontanelar.



Grafica 4 Clasificación de Ellams.

El cuadro clínico con el cual debutaron nuestros pacientes lo dividimos en cuatro grupos, que se comentarán a continuación, en orden de frecuencia. El primero con datos de hipertensión intracraneal en 5 pacientes, representando 42%, el segundo con aumento del perímetro cefálico en 4 pacientes 33%, el tercero con afección de par craneano y datos de hipertensión intracraneal 2 pacientes 17%, en ambos casos es el facial el afectado y por último, el aumento del perímetro cefálico e hipertensión intracraneana en un paciente, 8%. Si consideramos la hipertensión intracraneana aunada a otra sintomatología, como afección de par craneano o aumento del perímetro cefálico, obtendríamos un total de 67%.

Cuadro Clínico

| | Frecuencia | Porcentaje | Porcentaje válido | Porcentaje acumulado |
|--------|-----------------------------|------------|-------------------|----------------------|
| Válido | Aumento de PC | 4 | 33.3 | 33.3 |
| | Hipertensión intracraneana | 5 | 41.7 | 75.0 |
| | Aumento de PC e HIC | 1 | 8.3 | 83.3 |
| | Afección par craneano e HIC | 2 | 16.7 | 100.0 |
| | Total | 12 | 100.0 | 100.0 |

Cuadro 2 Cuadro clínico.

A su ingreso al Hospital se valoró con la clasificación de Karnofsky, en la inteligencia de que estos pacientes llegaron en condiciones graves; estos fueron los resultados: Karnofsky de 20 en 6 pacientes 50%, Karnofsky de 30 en 4 pacientes 34%, Karnofsky de 40 y Karnofsky de 80 ambos con un paciente con 8% cada uno.

Cuadro 3. Karnofsky inicial.

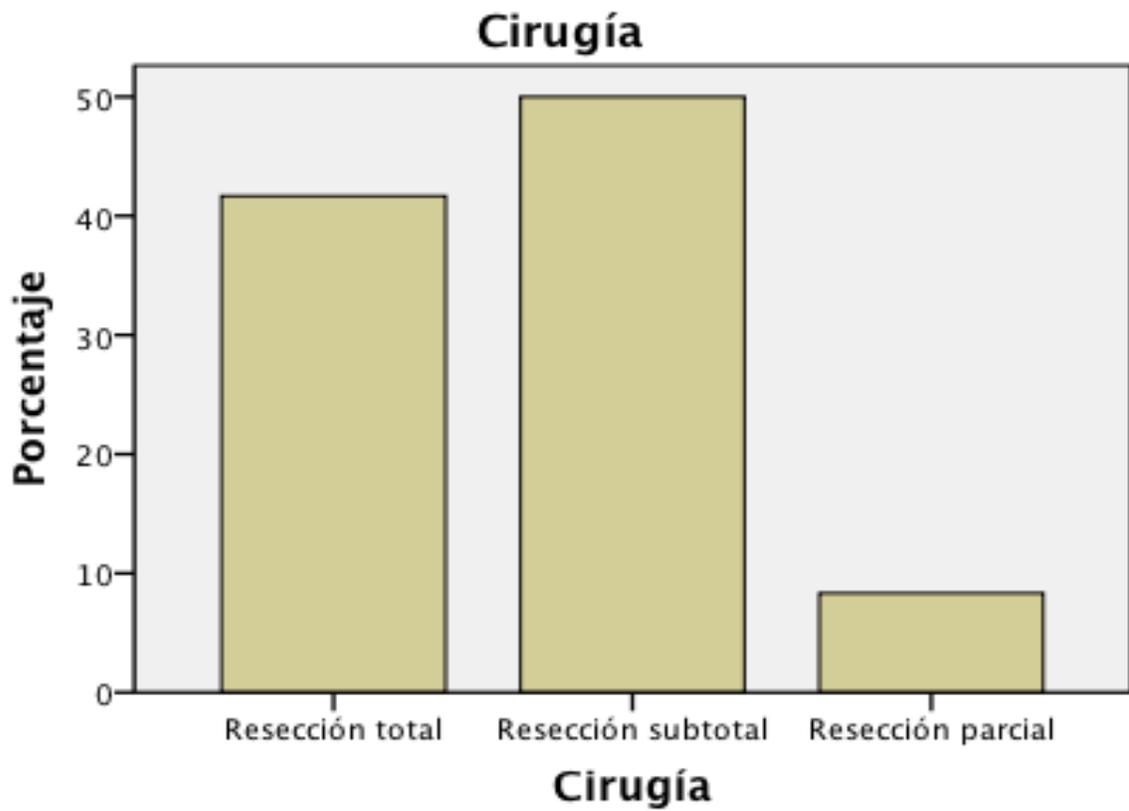
| KarnofskyInic | | | | |
|----------------------|------------|------------|-------------------|----------------------|
| | Frecuencia | Porcentaje | Porcentaje válido | Porcentaje acumulado |
| | 6 | 50.0 | 50.0 | 50.0 |
| | 4 | 33.3 | 33.3 | 83.3 |
| Válido | 1 | 8.3 | 8.3 | 91.7 |
| | 1 | 8.3 | 8.3 | 100.0 |
| Total | 12 | 100.0 | 100.0 | |

En cuanto al tratamiento quirúrgico, a todos se realizó ablación o resección tumoral, de primera instancia los dividimos en 2 grupos el primero exclusivamente cirugía y el segundo cirugía y quimioterapia. El primer grupo fueron 8 pacientes representando 67% y el segundo grupo 4 pacientes 33%, cuadro 4.

En cuanto a la resección tumoral realizada, se dividió en 3 grupos: 1. resección tumoral total en 5 pacientes 42%, 2. resección tumoral subtotal en 6 pacientes 50% y 3. resección tumoral parcial en un paciente 8%, grafica 5.

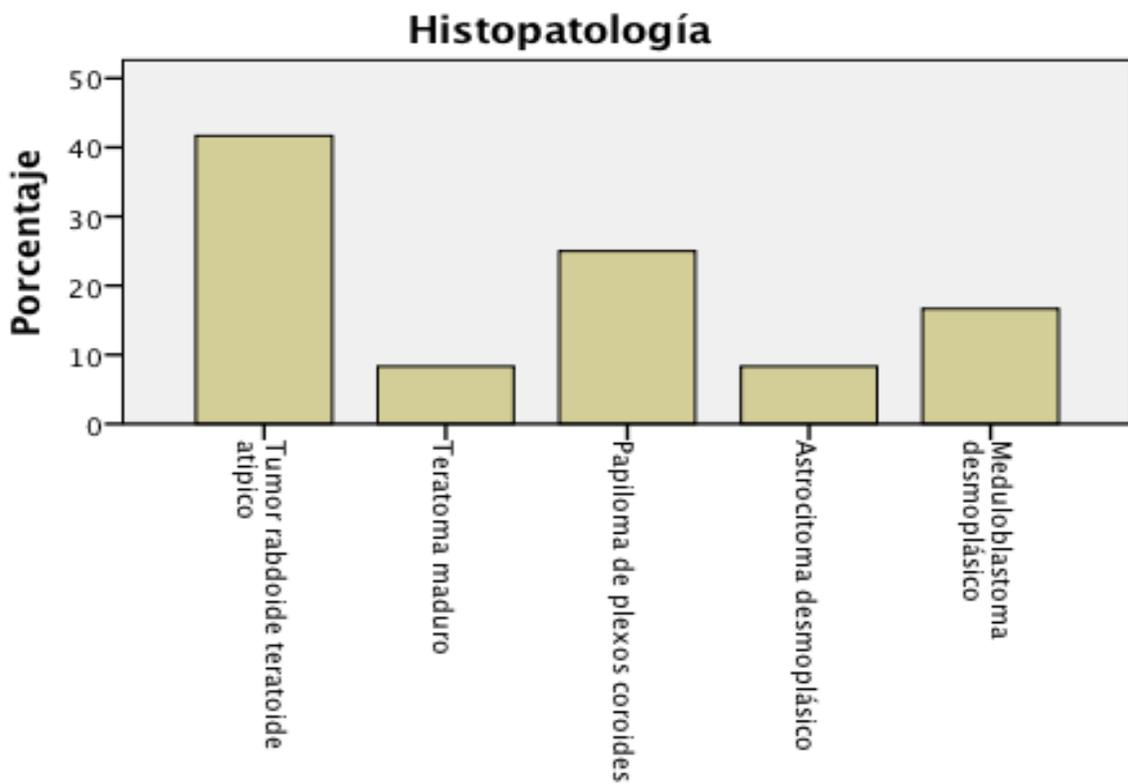
| Tratamiento | | | | |
|--------------------|----------------------------|------------|-------------------|----------------------|
| | Frecuencia | Porcentaje | Porcentaje válido | Porcentaje acumulado |
| Válido | Quirúrgico | 8 | 66.7 | 66.7 |
| | Quirúrgico y Quimioterapia | 4 | 33.3 | 100.0 |
| | Total | 12 | 100.0 | 100.0 |

Cuadro 4 Tratamiento.



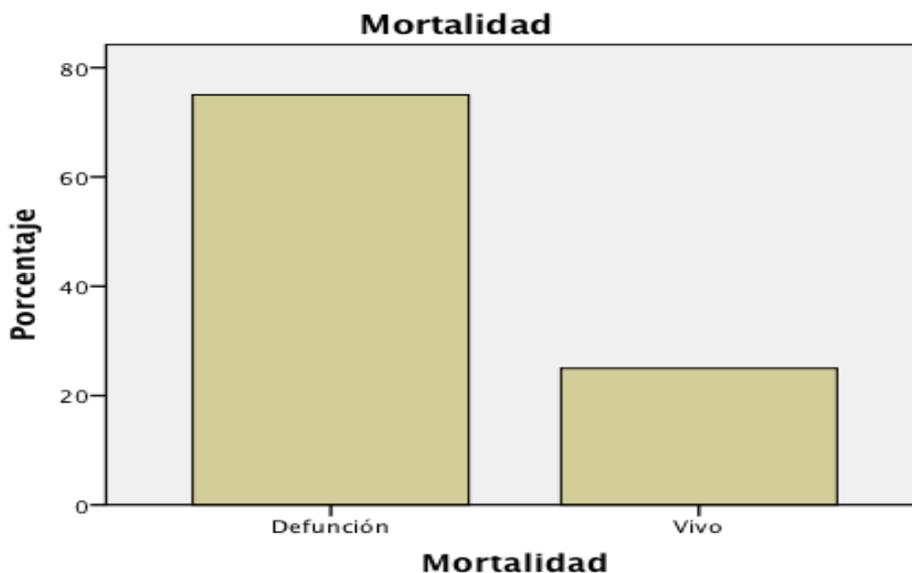
Grafica 5 Tratamiento quirúrgico.

Una de las variables a estudiar mas importante de estudio fue definitivamente el diagnostico histopatológico. Tumor rabdoide teratoide atípico en 5 pacientes, 42%. Teratoma maduro en 1 paciente, 8%. Papiloma de plexos coroides en 3 pacientes, 25%. Astrocitoma en 1 paciente, 8%. Meduloblastoma en 2 pacientes, 17%.



Grafica 6 Histopatología.

Dentro del pronóstico estudiamos diferentes variables que se describirán a continuación: mortalidad, de forma general encontramos que actualmente de nuestros 12 pacientes estudiados ya fallecieron 9, el 75%, estos en un rango de sobrevivida de 1-19 meses. Sobreviven 3 pacientes, 25%, todos actualmente son mayores de 5 años de edad. Lo anterior se observa a continuación en grafica 7 y cuadro 5.

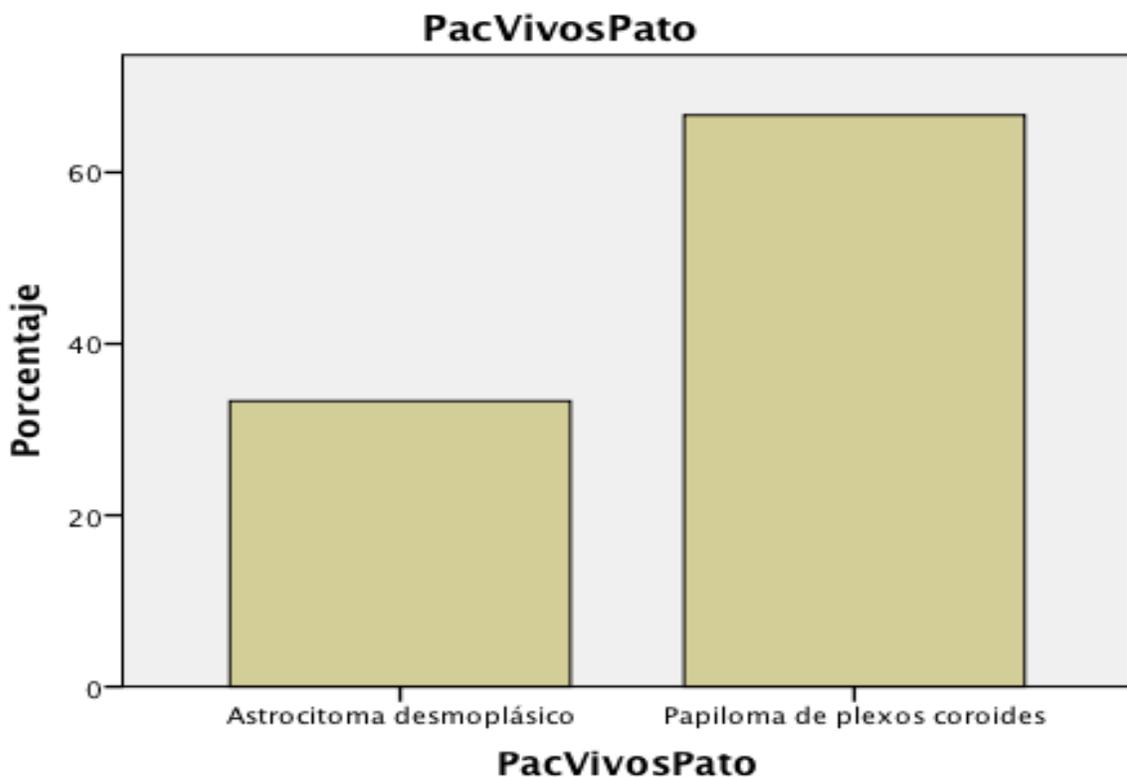


Grafica 7 Mortalidad.

| EdadActual | | | | |
|------------|------------|------------|-------------------|----------------------|
| | Frecuencia | Porcentaje | Porcentaje válido | Porcentaje acumulado |
| | Defunción | 9 | 75.0 | 75.0 |
| Válido | 5a4m | 1 | 8.3 | 83.3 |
| | 5a6m | 1 | 8.3 | 91.7 |
| | 5a10m | 1 | 8.3 | 100.0 |
| | Total | 12 | 100.0 | 100.0 |

Cuadro 5 Edad actual.

Dentro de nuestros 3 pacientes vivos, se estudió la histopatología de estos, y se encontró el diagnóstico de astrocitoma en 1 paciente, 33%; el papiloma de plexos coroides en 2 pacientes, 67%, grafica 8. En estos mismos pacientes se estudio la escala de Karnofsky, posterior a su tratamiento y se encontró en 1 un Karnofsky de 40%, en otro un Karnofsky de 50% y en el último Karnofsky de 100%, cuadro 6.

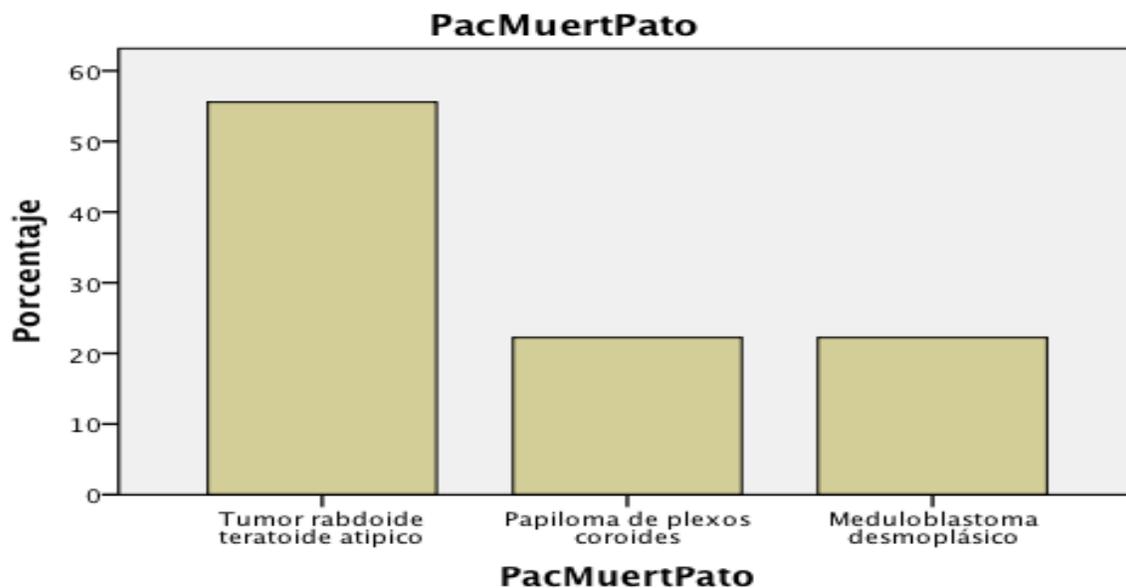


Grafica 8 Histopatología en pacientes vivos.

| | | Frecuencia | Porcentaje | Porcentaje válido | Porcentaje acumulado |
|----------|---------|------------|------------|-------------------|----------------------|
| Válido | 40% | 1 | 8.3 | 33.3 | 33.3 |
| | 50% | 1 | 8.3 | 33.3 | 66.7 |
| | 100% | 1 | 8.3 | 33.3 | 100.0 |
| | Total | 3 | 25.0 | 100.0 | |
| Perdidos | Sistema | 9 | 75.0 | | |
| Total | | 12 | 100.0 | | |

Cuadro 6 Karnofsky final.

De los pacientes fallecidos, en su totalidad 9, la histopatología predomina con un tumor rabdoide teratoide atípico en 5 pacientes, 56%; un teratoma maduro, 11%; un papiloma de plexos coroides, 11% y un meduloblastoma en 2 pacientes, 22%.



Grafica 9 Histopatología de pacientes fallecidos.

En cuanto a la sobrevida de nuestros pacientes, el análisis se realizó de forma individual en base a la histopatología. Hay como sobrevida en un tumor rabdoide teratoide atípico, un rango de entre 1 mes a 19 meses; Cuadro 7. La sobrevida en un teratoma maduro fue de 8 meses; Cuadro 8. Ésta en un papiloma de plexos coroides es mayor a 5 años; ver cuadro 9. Esta sobrevida en un meduloblastoma fue de 3 meses; Cuadro 10. Ésta en un astrocitoma ha sido mayor a 5 años; Cuadro 11.

SobreRabdoid

| | Frecuencia | Porcentaje | Porcentaje válido | Porcentaje acumulado |
|----------|------------|------------|-------------------|----------------------|
| Válido | 1 mes | 1 | 8.3 | 20.0 |
| | 2 meses | 1 | 8.3 | 40.0 |
| | 3 meses | 1 | 8.3 | 60.0 |
| | 6 meses | 1 | 8.3 | 80.0 |
| | 19 meses | 1 | 8.3 | 100.0 |
| | Total | 5 | 41.7 | 100.0 |
| Perdidos | Sistema | 7 | 58.3 | |
| Total | | 12 | 100.0 | |

Cuadro 7 Sobrevida de tumor rabdoide teratoide atípico.

SobreTeraMa

| | Frecuencia | Porcentaje | Porcentaje válido | Porcentaje acumulado |
|----------|------------|------------|-------------------|----------------------|
| Válido | 8 meses | 1 | 8.3 | 100.0 |
| Perdidos | Sistema | 11 | 91.7 | |
| Total | | 12 | 100.0 | |

Cuadro 8 Sobrevida de teratoma maduro.

SobrePapiloma

| | | Frecuencia | Porcentaje | Porcentaje válido | Porcentaje acumulado |
|----------|------------------------|------------|------------|-------------------|----------------------|
| Válido | Muerte transquirúrgica | 1 | 8.3 | 33.3 | 33.3 |
| | Mayor a 5 años | 2 | 16.7 | 66.7 | 100.0 |
| | Total | 3 | 25.0 | 100.0 | |
| Perdidos | Sistema | 9 | 75.0 | | |
| Total | | 12 | 100.0 | | |

Cuadro 9 Sobrevida de papiloma de plexos coroides.

SobreMedulo

| | | Frecuencia | Porcentaje | Porcentaje válido | Porcentaje acumulado |
|----------|------------------------|------------|------------|-------------------|----------------------|
| Válido | Muerte transquirúrgica | 1 | 8.3 | 50.0 | 50.0 |
| | 3 meses | 1 | 8.3 | 50.0 | 100.0 |
| | Total | 2 | 16.7 | 100.0 | |
| Perdidos | Sistema | 10 | 83.3 | | |
| Total | | 12 | 100.0 | | |

Cuadro 10 Sobrevida meduloblastoma.

SobreAstro

| | | Frecuencia | Porcentaje | Porcentaje válido | Porcentaje acumulado |
|----------|----------------|------------|------------|-------------------|----------------------|
| Válido | Mayor a 5 años | 1 | 8.3 | 100.0 | 100.0 |
| Perdidos | Sistema | 11 | 91.7 | | |
| Total | | 12 | 100.0 | | |

Cuadro 11 Sobrevida astrocitoma.

DISCUSIÓN

Como habíamos comentado en un inicio, en la literatura actual se cuenta con escasa información acerca de tumores neonatales de SNC y la mayoría de la misma solo se hace mención a estos, de forma superficial, al abordar el tema de tumores de SNC de forma general, sin hacer énfasis en datos epidemiológicos, imagenológicos, clínicos o pronósticos, a tal grado que no existe un consenso acerca de la definición de tumor neonatal en SNC. Tal vez lo anterior es debido a la baja incidencia de este tipo de tumor neonatal que representa un máximo de 2% del total de estos. Sin embargo, nuestro Hospital es de Tercer Nivel y centro de referencia para patología de este tipo, se decidió llevar a cabo un estudio para poder plasmar de forma objetiva nuestra experiencia. Esta patología se constituye en un reto para el diagnóstico, debido a la edad de presentación así como la capacidad de adaptarse por parte del paciente, debido a la elasticidad craneana y cuando esta ya no es suficiente es el momento en el que se expresa clínicamente, así como por la casi imposible capacidad del neonato para manifestar algún sufrimiento. Todo esto no solo es un reto el diagnóstico, sino que debido a lo extenso de estas tumoraciones convertirá el manejo quirúrgico en un ejercicio complejo, y que aunado a la edad del paciente, podrá ser fuente de complicaciones.

Dentro de la clasificación de Ellams, en nuestro estudio, encontré como la mayor frecuencia, 50%, el grado III, posiblemente congénitos, los cuales son aquellos tumores expresados o diagnosticados entre los 6 y los 12 meses de edad, sin contar con informes precedentes de esta predominancia. En cuanto al sexo, en nuestro estudio se presenta 50% masculino y 50% femenino, mientras que en otros estudios se informa 54% para el sexo masculino, esto muy cercano a nuestros resultados. Algo realmente interesante es el control prenatal, el cual se informó como normal en 92% de nuestra serie, que contó con 4 ultrasonidos como promedio durante el embarazo, llama la atención la falta de expresión imagenológica para este tipo de tumor, o la falta de experiencia para detectarla.

Es de llamar la atención que ninguno de los 12 casos de la serie que se presenta, tuvo una ultrasonido transfontanelar post-natal. Tampoco esto ha sido informado en la trabajos precedentes. En cuanto a la presentación clínica, en nuestro estudio se observa con mayor predominio datos de hipertensión intracraneana y posteriormente aumento de perímetro cefálico, como se reporta en la mayor serie de casos, la de DiRocco. El tratamiento fue quirúrgico en el 100% de los casos como lo marcan las publicaciones al respecto. En cuanto a la histopatología, se el resultado es realmente interesante, debido a que el tumor rabdoide teratoide atípico representa 47% y como se había comentado previamente, este tumor es informado en algunos artículos con una incidencia del 1-2% en tumores intracraneanos pediátricos. Si lo consideramos como perteneciente al grupo de tumores embrionarios, es decir agregamos el 12% que representa el meduloblastoma, tenemos que los tumores embrionarios del SNC, representan el 59%. Mientras que los teratomas en nuestro estudio se presentaron en un 8%, en la literatura se informan como el principal tumor en edad neonatal, con un rango de frecuencia de 26-47%. Nuestra mortalidad es de 75% respecto a los tumores teratoides rabdoides atípicos, que son los mas frecuentes en nuestra serie, con una mortalidad a un año de 80%, mientras que en las publicaciones al respecto es superior a 90%. Cabe mencionar que algunas conclusiones son equiparables a las exhibidas en la literatura. Es de notarse que informamos datos que no han sido publicados.

CONCLUSIÓN

Este estudio apoya y concuerda con los datos epidemiológicos descritos en la literatura de forma general, sin embargo el hallazgo mas interesante de nuestro estudio es representado por la presencia de tumor rabdoide teratoide atípico en 47% de nuestros pacientes mientras que está informado en otras series de 1 a 2%. Presentamos además una escasa cantidad de teratomas. Nuestro Hospital cuenta con un gran número de casos de tumores neonatales de SNC considerando su baja incidencia, los cuales nos han formado una experiencia excelente en el diagnóstico, manejo y tratamiento de estos pacientes logrando una mejoría en lo posible de sus condiciones y llegando a resultados epidemiológicos equiparables a centros hospitalarios semejantes al nuestro, así como observar una mayor frecuencia de presentación en tumor rabdoide teratoide atípico como se demuestra en este estudio. Por último, sugerimos que a todo neonato se le realice una ultrasonografía transfontanelar de alta definición, y debidamente interpretada, en el nacimiento de todos los niños, ya que este examen podría facilitar una detección imagenológica temprana, con la consecuente mejor atención del paciente.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Este estudio se llevó a cabo de Mayo del 2013 a Mayo del 2014, en dicho periodo se revisara de forma exhaustiva cada expediente y recurso necesario para concluir este estudio.

| Actividad 2013-2014 | Mayo | Junio Julio | Agosto Sept | Octubre Nov | Dic Enero | Febrero | Marzo | Abril | Mayo |
|---------------------------------------------|------|----------------|----------------|----------------|--------------|---------|-------|-------|------|
| Presentación de tema de investigación | | | | | | | | | |
| Investigación bibliográfica | | | | | | | | | |
| Búsqueda en bitácora quirúrgica | | | | | | | | | |
| Búsqueda en archivo | | | | | | | | | |
| Recolección de datos | | | | | | | | | |
| Captura de datos | | | | | | | | | |
| Análisis | | | | | | | | | |
| Resultados | | | | | | | | | |
| Discusión | | | | | | | | | |
| Conclusiones | | | | | | | | | |

LIMITACIÓN DEL ESTUDIO

Los tumores neonatales de SNC representan del 0.5 al 1.9% de los tumores de SNC pediátricos, es decir cada paciente en nuestro estudio era de vital importancia para cumplir con los objetivos de nuestro estudio, por lo cual una de las grandes limitaciones fue no contar con 2 expedientes en el Archivo Clínico del Instituto, ya que estos pacientes hubieran elevado nuestra población de estudio a un total de 14 pacientes. Otra limitación es que al ser una patología tratada en centros hospitalarios pediátricos de Tercer Nivel, aunado a su baja frecuencia de presentación, no es posible realizar una comparación de resultados con el II y I Nivel de atención y con otros Institutos de III Nivel.

BIBLIOGRAFÍA

- American Society of Pediatric Neurosurgeons Section of Pediatric Neurosurgery. Pediatric Neurosurgery. 4ta edición: Saunders Ed. 2001
- James Tait Goodrich M.D. Tumors of the pediatric central Nervous system. 1ra edición: Thieme Ed. 2001
- Leland Albright M.D. Principles and practice of pediatric neurosurgery. 1ra edición: Thieme Ed. 1999
- David M. Louis. WHO classification of tumors of the central nervous system. 4ta edición: OMS 2007
- Volpe MD. Neurology of the newborn. 3ra edición: Saunders Ed. 2008
- Louis David. WHO Classification of tumours of central nervous system. 4ta edición: OMS 2007
- M. Wollstein, M.D. Brain tumors in young children a clinical and pathologic study. Am J Dis Child. 1923; Vol. 25; 257-283
- Fernando Chico Ponce de León MNCP. Tumores intracraneanos del niño. Bol Med Hosp Infant Mex. 2006; Vol. 63; 367-381
- Fernando Chico Ponce de León. Características clínico-patológicas de los meningiomas del niño: experiencia de 30 años (1970-1999) en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. Bol Med Hosp Infant Mex. 2000; Vol. 57; 608-618

- Peter C. Buetow M.D. Congenital brain tumors: A review of 45 cases. AJR. 1989; Vol. 155; 587-593
- Alberto Trujillo. Tumores cerebrales en lactantes. Bol Med Hosp Infant Mex. 1991. Vol. 48; 807-813
- Di Rocco. Intracranial tumors of the first year of live. Child's Nerv Syst. 1991. Vol. 7; 150-153
- Di Rocco. Intracranial tumors in the firs year of live. A report on 51 cases. Acta Neurochir. 1993. Vol. 123; 14-24
- Shailendra Ashok. Neonatal brain tumors a review. Early human development. 2010. Vol. 86; 627-631
- O. Berbel Tornero. Tumores neonatales y malformaciones congénitas. An Pediatr. 2008; Vol. 68; 589-595
- O. Berbel Tornero. Tumores neonatales: características clínicas y terapéuticas. Análisis de 72 casos del hospital infantil de La Fe de Valencia. An Pediatr. 2006; Vol. 65; 108-117
- J. Hinojosa. Tumores cerebrales congénitos: presentación de nueve casos y revisión de la literatura. 2003. Vol. 14; 33-40
- Farideh Nejat M.D. Congenital brain tumors, a series of seven patients. Iran J Ped. 2007. Vol. 17; 147-156
- Carlo Cicero-Oneto. Tumores solidos malignos neonatales en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. Experiencia a 69 años. Gaceta mexicana de oncología. Vol. 12 2013; 143-149

ANEXOS

Hoja de Trabajo Tesis Neurocirugía de Tumores neonatales SNC HIMFG

Registro: _____ Edad actual: _____ Sexo: _____

Nombre: _____

Originario: _____

Control prenatal: _____

Antecedentes de importancia: _____

Diagnostico inicial: _____

Diagnostico final: _____

Edad al diagnostico: _____

Inicio de sintomatología: _____

Cuadro clínico: _____

_____ Karnofsky _____

Paraclínicos: _____

Tratamiento: _____

Cirugías: _____

Histopatología: _____

Cuadro clínico actual: _____ Karnofsky _____

Comentarios: _____

Clasificación de Ellams

| | |
|----------------------------|--------------------------------------|
| Definitivamente congénitos | Diagnóstico primeras 6 semanas vida |
| Probablemente congénitos | Diagnóstico 6 semanas a 6 meses vida |
| Posiblemente congénitos | Diagnóstico 6 meses a 12 meses vida |

Escala de Karnofsky

| Escala | Valoración funcional |
|--------|-------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 100 | Normal, sin quejas, sin indicios de enfermedad |
| 90 | Actividades normales, pero con signos y síntomas leves de enfermedad |
| 80 | Actividad normal con esfuerzo, con algunos signos y síntomas de enfermedad |
| 70 | Capaz de cuidarse, pero incapaz de llevar a término actividades normales o trabajo activo |
| 60 | Requiere atención ocasional, pero puede cuidarse a sí mismo |
| 50 | Requiere gran atención, incluso de tipo médico. Encamado menos del 50% del día |
| 40 | Inválido, incapacitado, necesita cuidados y atenciones especiales. Encamado más del 50% del día |
| 30 | Inválido grave, severamente incapacitado, tratamiento de soporte activo |
| 20 | Encamado por completo, paciente muy grave, necesita hospitalización y tratamiento activo |
| 10 | Moribundo |
| 0 | Fallecido |

Clasificación de la OMS tumores de SNC

TUMOURS OF NEUROEPITHELIAL TISSUE

Astrocytic tumours

| | |
|-------------------------------------|---------------------|
| Pilocytic astrocytoma | 9421/1 ¹ |
| Pilomyxoid astrocytoma | <i>9425/3*</i> |
| Subependymal giant cell astrocytoma | 9384/1 |
| Pleomorphic xanthoastrocytoma | 9424/3 |
| Diffuse astrocytoma | 9400/3 |
| Fibrillary astrocytoma | 9420/3 |
| Gemistocytic astrocytoma | 9411/3 |
| Protoplasmic astrocytoma | 9410/3 |
| Anaplastic astrocytoma | 9401/3 |
| Glioblastoma | 9440/3 |
| Giant cell glioblastoma | 9441/3 |
| Gliosarcoma | 9442/3 |
| Gliomatosis cerebri | 9381/3 |

Oligodendroglial tumours

| | |
|------------------------------|--------|
| Oligodendroglioma | 9450/3 |
| Anaplastic oligodendroglioma | 9451/3 |

Oligoastrocytic tumours

| | |
|-----------------------------|--------|
| Oligoastrocytoma | 9382/3 |
| Anaplastic oligoastrocytoma | 9382/3 |

Ependymal tumours

| | |
|--------------------------|--------|
| Subependymoma | 9383/1 |
| Myxopapillary ependymoma | 9394/1 |
| Ependymoma | 9391/3 |
| Cellular | 9391/3 |
| Papillary | 9393/3 |
| Clear cell | 9391/3 |
| Tanyctic | 9391/3 |
| Anaplastic ependymoma | 9392/3 |

Choroid plexus tumours

| | |
|-----------------------------------|----------------|
| Choroid plexus papilloma | 9390/0 |
| Atypical choroid plexus papilloma | <i>9390/1*</i> |
| Choroid plexus carcinoma | 9390/3 |

Other neuroepithelial tumours

| | |
|----------------------------------------|----------------|
| Astroblastoma | 9430/3 |
| Chordoid glioma of the third ventricle | 9444/1 |
| Angiocentric glioma | <i>9431/1*</i> |

Neuronal and mixed neuronal-glia tumours

| | |
|----------------------------------------------------------------|----------------|
| Dysplastic gangliocytoma of cerebellum (Lhermitte-Duclos) | 9493/0 |
| Desmoplastic infantile astrocytoma/ ganglioglioma | 9412/1 |
| Dysembryoplastic neuroepithelial tumour | 9413/0 |
| Gangliocytoma | 9492/0 |
| Ganglioglioma | 9505/1 |
| Anaplastic ganglioglioma | 9505/3 |
| Central neurocytoma | 9506/1 |
| Extraventricular neurocytoma | <i>9506/1*</i> |
| Cerebellar liponeurocytoma | <i>9506/1*</i> |
| Papillary glioneuronal tumour | <i>9509/1*</i> |
| Rosette-forming glioneuronal tumour of the fourth ventricle | <i>9509/1*</i> |
| Paraganglioma | 8680/1 |

Tumours of the pineal region

| | |
|--------------------------------------------------------------|----------------|
| Pineocytoma | 9361/1 |
| Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation | 9362/3 |
| Pineoblastoma | 9362/3 |
| Papillary tumour of the pineal region | <i>9395/3*</i> |

Embryonal tumours

| | |
|----------------------------------------------|----------------|
| Medulloblastoma | 9470/3 |
| Desmoplastic/nodular medulloblastoma | 9471/3 |
| Medulloblastoma with extensive nodularity | <i>9471/3*</i> |
| Anaplastic medulloblastoma | <i>9474/3*</i> |
| Large cell medulloblastoma | 9474/3 |
| CNS primitive neuroectodermal tumour | 9473/3 |
| CNS Neuroblastoma | 9500/3 |
| CNS Ganglioneuroblastoma | 9490/3 |
| Medulloepithelioma | 9501/3 |
| Ependymoblastoma | 9392/3 |
| Atypical teratoid / rhabdoid tumour | 9508/3 |

TUMOURS OF CRANIAL AND PARASPINAL NERVES

| | |
|-------------------------------------|--------|
| Schwannoma (neurilemoma, neurinoma) | 9560/0 |
| Cellular | 9560/0 |
| Plexiform | 9560/0 |
| Melanotic | 9560/0 |
| Neurofibroma | 9540/0 |
| Plexiform | 9550/0 |

¹ Morphology code of the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) (B14A) and the Systematized Nomenclature of Medicine (<http://snomed.org>). Behaviour is coded /0 for benign tumours, /3 for malignant tumours and /1 for borderline or uncertain behaviour.

* The italicised numbers are provisional codes proposed for the 4th edition of ICD-O. While they are expected to be incorporated into the next ICD-O edition, they currently remain subject to change.