



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

VIDA MEDIA DE LOS PROCEDIMIENTOS DE DERIVACIÓN
VENTRICULAR EN NIÑOS CON HIDROCEFALIA SECUNDARIA A
TUMOR DE FOSA POSTERIOR

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A

Dra. Reneé María Lola Taveras Serpa



DIRECTOR DE TESIS : Dr. Fernando Chico Ponce de León

ASESOR DE TESIS: Dr. Vicente González Carranza

Febrero 2015



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

Dra. Rebeca Gómez Chico

Directora de Enseñanza y Desarrollo Académico

Hospital Infantil de México Federico Gómez



Dr. Fernando Chico Ponce de León

Jefe Servicio Neurocirugía Pediátrica

Hospital Infantil de México Federico Gómez

Tutor



Dr. Vicente González Carranza

Médico Adscrito Neurocirugía Pediátrica

Hospital Infantil de México Federico Gómez

Asesor

Dedicatorias y agradecimientos

A Dios, por la vida, por todas las bendiciones diarias, por tener el privilegio ser testigo de milagros, por demostrarme cada día tu amor y misericordia.

A mi familia, por ser mi impulso a superarme cada día, por aguantar y comprender este tiempo más de ausencia en el que quizás me han necesitado más que nunca, por el apoyo a mis sueños y proyectos, por su amor incondicional.

Al Dr. Fernando Chico Ponce De León, por la oportunidad de pertenecer al servicio de Neurocirugía pediátrica que dirige y el privilegio de recibir de fuente directa la enseñanza de sus conocimientos y experiencias.

A los Dres. Luis Felipe Gordillo, Vicente González, Samuel Torres, por tener la paciencia y la dedicación de enseñar este arte.

Al Dr. Oscar López Camacho, por el apoyo incondicional y desinteresado en pos de que junto a mis jóvenes colegas, logremos superarnos, alcanzar la formación deseada y tener la oportunidad de desarrollarnos en el campo que hemos elegido.

A mis compañeros: Víctor Pon, Aníbal Fuentes; Salvador Uribe, Erika Cano, Renato Menéndez, por su amistad, apoyo, comprensión, acogiéndome como una más del grupo.

A Silvia y Lucero, quienes comprendiendo mi situación de estar lejos de casa, bajo costumbres, clima y situaciones diferentes, estuvieron siempre dispuestas a darme ánimo, a explicarme, apoyarme, defenderme y ayudarme en todo.

Al Hospital Infantil de México, por la oportunidad de pertenecer a su cuerpo de residentes y el privilegio de poder en el futuro nombrarme egresada de un centro con semejante historia, nivel y prestigio.

A los pacientes y sus familias, por poner en nuestras manos su salud, al tiempo que nos servía para desarrollarnos como especialistas.

A los médicos anesthesiólogos, residentes de pediatría, enfermeras tanto de sala de internamiento como de quirófano (en especial a Elma, Sagrario, Julieta), por su apoyo en el manejo de nuestros pacientes.

A la comunidad de médicos dominicanos en México, por formar una familia que evitó la sensación de soledad en el exilio.

A los señores María Elena Ortega, José Luis Figueroa y familia, por brindarme su hogar, amistad y hacerme sentir como en casa.

A mis amigos en Quisqueya, que aun en la distancia, se han mantenido dándome ánimo y apoyo, y han cubierto mi ausencia en ciertos momentos de necesidad.

INDICE

	Página
1- Introducción	1
2- Marco teórico	2
2.1 Tumores de fosa posterior	2
2.1.1 Meduloblastoma	2
2.1.2 Ependimoma	4
2.1.3 Astrocitoma cerebeloso	6
2.1.4 Meningioma	7
2.1.5 Tumor rabdoide teratoide	8
2.1.6 Ganglioglioma	9
2.2 Hidrocefalia	10
3- Antecedentes	15
4- Planteamiento del problema	17
5- Pregunta de investigación	18
6- Justificación	18
7- Objetivos	19
8- Metodología	20
9- Descripción de las variables	22
10- Cronograma de actividades	24
11- Análisis estadístico	24
12- Resultados	25
13- Discusión	45
14- Conclusiones	46
15- Limitaciones del estudio	47
16- Referencias bibliográficas	48
17- Anexos	51

I. INTRODUCCIÓN

La hidrocefalia asociada a lesiones tumorales intracraneales, es común en la población pediátrica, especialmente en relación a las neoplasias de fosa posterior. Su manejo debe ser oportuno, ya que contribuye a aumentar la morbimortalidad en estos pacientes. Desde la introducción del primer sistema derivativo¹, se han hecho investigaciones y desarrollado nuevas tecnologías, con el fin de manejar esta alteración del flujo de líquido céfalo-raquídeo.

El sistema de derivación ventrículo peritoneal (SDVP), es hoy por hoy, el método más utilizado para dicho propósito, por el amplio espectro de manejo y la experiencia del cirujano, ya que es el procedimiento más frecuente en neurocirugía, principalmente pediátrica. Sin embargo, al ser un sistema protético, cuerpo extraño, su propia existencia conlleva complicaciones. No siempre puede durar toda la vida. De hecho, con frecuencia, es necesario realizar revisión o cambio del mismo, ya sea por datos de disfunción mecánica, infección o sobredrenaje.

Los tumores de fosa posterior son aproximadamente el 50% de los tumores del SNC en los niños², y pueden provocar tarde o temprano, hidrocefalia obstructiva directa o por compresión extrínseca del acueducto de Silvio, cuarto ventrículo y forámenes de Lushka y Magendie, por lo tanto, sería de esperarse que dicha hidrocefalia desapareciera con la resección tumoral, sobre todo cuando es lo más completa posible, lo cual justificaría sólo utilizar sistemas de derivación externa temporalmente u ofrecer resección temprana sin derivación a aquellos pacientes con hidrocefalia radiológica pero no clínica. Sin embargo, un buen número de estos pacientes no sólo presentan la persistencia del cuadro y la necesidad de colocación del SD, sino también pueden desarrollar una hidrocefalia que no existía antes de la resección tumoral.

En base a esto, surge la interrogante sobre los factores que influyen sobre esta necesidad de derivación y en la vida media de la misma, una vez instalada en el paciente. Se considera que un SD funcionará en la primera cirugía en el 50% de los casos, otro 25% requiere de dos cirugías y el resto necesitará tres o más cirugías.³ Un 30-40% disfuncionan en el primer año de su colocación.¹ En el caso específico de los tumores de fosa posterior en niños, pudiera estar relacionado con la liberación de células neoplásicas o sangrado en la resección tumoral, que puede ocluir el sistema o la vía fisiológica. Puede ser también que la delgadez de la piel de estos niños, ya sea por mal estado nutricional, corta edad o por haber estado sometidos a quimio o radioterapia, predisponga a exteriorización y exposición del sistema, con riesgo de infección.

II. MARCO TEÓRICO

2.1 TUMORES DE FOSA POSTERIOR

Aproximadamente la mitad de todas las neoplasias intracraneales en niños, se encuentran en la fosa posterior, con mayor incidencia de los 4-11 años de edad. Más del 80% de estos tumores se desarrollan en el cuarto ventrículo y hemisferio cerebeloso.

En general, el cuadro clínico de estas entidades se caracteriza por dos síndromes fundamentales:

- Hipertensión intracraneal: Cefalea (79%), Vómitos (78%), edema de papila (68%), irritabilidad (28%), pérdida o disminución de la visión (7-17%), macrocefalia (17%), ojos en sol poniente (2.3%),
- Síndrome cerebeloso (68%): Dismetría (23%), disdiadococinesia, ataxia (15%), nistagmo (6%), vértigo (4.8%), lateralización cefálica (3%)

Además, pueden presentarse con alteración de pares craneales (62%): VI en 8%, III en 2%, con diplopia en 4-10%; signos piramidales (52%), alteración de la consciencia (21%), rigidez de nuca (26%), dolor cervical (7-9%), alteración de la conducta (8%), convulsiones (3%), anorexia, retraso en el desarrollo, enuresis, Tinnitus, etc. ²

2.1.1 Meduloblastoma

Es uno de los más frecuentes en la población pediátrica, para un 14-20% ². En los adultos, sólo corresponde al 1%. El 37% se presenta antes de los cinco años, pero el pico de frecuencia es entre los 3-8 años. Tiene predominancia masculina (60%).⁴ En México, ocupa el tercer lugar de todas las neoplasias malignas, con una incidencia de 2.5/100,000 menores de 15 años/año y 12% son menores de seis meses. ⁵

En 1910, James Homer Wright acuña el término y en 1925, Bailey y Cushing la describen como una entidad diferente, con origen en una célula embrionaria neuroepitelial: el meduloblasto. Los factores etiológicos aún no están muy claros, aunque se ha encontrado asociación con los síndromes de ataxia- telangiectasia, Rubinstein- Taiby y de Gorlin. ⁴

Suele ser una lesión de la línea media, localizada en el 4to ventrículo que invade el vermis. Puede estar sólo en un hemisferio cerebeloso en 20%. Suele ser suave, friable, rosa grisáceo, pudiendo hallarse tejido necrótico dentro del mismo y cambios quísticos (2-20%).⁴ Puede diseminarse por continuidad al pedúnculo cerebeloso, piso del IV ventrículo, epéndimo, leptomeninges, médula o a nivel supratentorial. A través del LCR, puede tener siembras a distancia en el espacio subaracnoideo. Se han descrito metástasis a hueso (80%), ganglios linfáticos (30-65%), pulmón (15-30%), hígado (15%), médula ósea, etc. ⁵

Es un tumor embrionario maligno e invasivo. Se reconocen dos variantes histológicas:

- Clásico (74%): compuesto por células densamente empacadas, con núcleo hipercromático redondo u oval en escaso citoplasma. Se observan rosetas neuroblásticas (de Homer Wright) en menos de 40%.
- Desmoplásico (22%): masa lobulada y bien definida, que muestra islas pálidas nodulares con abundante tejido conectivo y células grandes con nucléolo prominente, mitosis, apoptosis y pleomorfismo.
- Medulomioblastoma y meduloblastoma melanótico: son raros.⁴

La inmunohistoquímica demuestra la expresión de sinaptofisina, nestina, vimentina, proteína glial fibrilar ácida y proteínas de neurofilamentos. Hay dos hipótesis sobre su origen: la primera dice que se origina de la lámina granular externa del cerebelo y la segunda, que deriva de las células de la matriz subependimaria. Los estudios citogenéticos muestran que en 40-50% hay un isocromosoma 17q.

En la TAC, se visualiza una lesión en la línea media, que llena el IV ventrículo, invade el vermis y a veces, se extiende lateralmente hacia los hemisferios cerebelosos. Es ligeramente hiperdensa, con intensa captación del contraste y está rodeada por un halo radiolúcido que corresponde a edema periférico. La IRM da una definición más precisa de su localización y relación con estructuras circundantes. Se ve hipointensa en T1, heterogéneo en T2 por el contenido de quistes, vasos y calcificaciones, y realza con gadolinio. Si se sospecha de meduloblastoma, debe pedirse IRM espinal en busca de siembras a lo largo del neuroeje.

El tratamiento incluye cirugía y es mandatoria la radio y/o quimioterapia complementaria. La mayoría de las veces, la hidrocefalia requiere de derivación. La resección total puede realizarse en más del 80% de los casos y es la meta. Se realiza TAC o IRM en los próximos dos días para evaluar complicaciones postoperatorias, dilatación ventricular y la extensión de la resección. El mutismo postoperatorio es una complicación clásica pero transitoria.⁴

El meduloblastoma tiene leve radiosensibilidad, por lo que requiere mucho más altas dosis que otros tumores embrionarios y extensión a neuroeje (36 Gy a cráneo, 23.4 Gy a neuroeje y 54-55.8 Gy a fosa posterior).⁵ La administración de quimioterapia previa a la radiación, tiene la ventaja de la optimización de la efectividad de la droga. Las recurrencias iniciales ocurren en los primeros tres años del diagnóstico. Se recomienda realizar en el seguimiento una IRM de neuroeje cada cuatro meses por los primeros dos años y cada seis meses durante los siguientes dos años, luego uno anual por cuatro años más.

Las principales secuelas neurológicas post radiación son signos cerebelosos, principalmente ataxia y parálisis oculomotora. Puede haber afectación visual tardía. Los pacientes más jóvenes tienen mayor frecuencia de trastornos intelectuales. Más de la mitad de los sobrevivientes a largo plazo, desarrollarán distintos aspectos del hipopituitarismo. El principal problema es la afectación del crecimiento, causado tanto por déficit de GH (que ocurre en 60% de los pacientes en los primeros dos años de la radiación), como por daño directo sobre los cartílagos vertebrales por la radioterapia. Otras disfunciones, como pubertad precoz, hipogonadismo, hipotiroidismo e hipocortisolismo, son mucho menos frecuentes.

2.1.2 Ependimoma

Constituye 5-14% de todos los tumores intracraneales en niños (10.2% en el HIM)², de aparición frecuente en la fosa posterior y rara vez a nivel supratentorial. La edad promedio de diagnóstico es de 24-72 meses. Presenta leve predominancia masculina. Tienden a ser grandes y afectar estructuras vitales como el tallo cerebral, nervios craneales, y estructuras periventriculares. La resección radical se relaciona con morbilidad importante y suele ser imposible.

Las teorías más aceptadas afirman que los tancitos (células endimarias embrionarias que se desarrollan paralelas a los endimocitos epiteliales), o sus precursores, sufren metaplasia y se transforman en endimoma. A nivel genético, se ha encontrado pérdida o alteración de los cromosomas 22 y 17.

Se considera un tumor bien diferenciado, con una frecuencia variable en el tipo maligno. En 1924, Bailey los clasificó en endimomas y endimoblastomas. En 1937, Fletcher- Kernohan propusieron su clasificación basada en la arquitectura histológica, en los tipos: celular, epitelial y mixopapilar. Según la clasificación de la OMS, el subependimoma y el endimoma mixopapilar

corresponden al grado I, el ependimoma clásico al grado II, el anaplásico al grado III y el ependimoblastoma al grado IV. 4

En el cuarto ventrículo, el ependimoma surge del piso o más frecuentemente de los recesos laterales, extendiéndose a los espacios aracnoideos vecinos. Con el crecimiento, se llena este ventrículo y son desplazados el tallo y el cerebelo y puede hacer emergencia por los agujeros del velo medular posterior. Son bien delimitados y usualmente lobulados, algunas áreas son firmes, fibrosas y parcialmente calcificadas, mientras que otras son suaves y aspirables. Los malignos muestran criterios histológicos de anaplasia, incluyendo alta celularidad, aplasia nuclear y actividad mitótica, necrosis, proliferación vascular e hiperplasia endotelial.

La arquitectura celular de los ependimomas es variable. Su característica es la presencia de rosetas ependimarias, también llamadas rosetas verdaderas, formadas por células poligonales de bordes bien definidos, organizadas de manera radial que crean un lumen central. Los blefaroblastos pueden observarse en el lado abluminal de las células (estos son la porción basal de los cilios, constituyendo la marca de las células ependimarias). El núcleo celular es redondo u oval, grande y uniforme con citoplasma escaso.

La TAC muestra una lesión iso o hiperdensa, con calcificaciones frecuentes y captación heterogénea del contraste. En IRM son masas hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y densidad de protones en el cuarto ventrículo⁴, que pueden extenderse lateralmente al espacio cerebelo-medular y ángulo pontocerebeloso a través del receso lateral y verticalmente, al canal cervical o rostralmente a través de la incisura tentorial. Son lesiones bien delimitadas, con presencia de mineralización, microhemorragia, depósitos de hemosiderina, necrosis y vascularidad, que presentan realce heterogéneo a la administración de Gadolinio.⁴

En el manejo, debe hacerse todo intento para lograr la máxima reducción quirúrgica. La mayoría de los investigadores confían en la eficacia de la terapia de radiación para ependimomas, aun cuando no hay evidencia sólida para esto. La quimioterapia puede mostrar algunas respuestas, pero no son duraderas. Principalmente es usada luego de la resección en niños menores de tres años, ya que la radiación es muy tóxica en ellos. Se informa una tasa de supervivencia de cinco años en 44-66% y 23-61% a cinco años libres de progresión de la enfermedad. El factor determinante más importante es el grado de resección. La recurrencia local es la causa más común de déficit neurológico y muerte. Suelen conservar la misma histología de su predecesor o avanzar. Pueden reintervenirse, pero solo serán radiados si no recibieron dicho manejo, ya que existe la posibilidad de radiotoxicidad.

2.1.3 Astrocitoma cerebeloso

Representa el 10% de los tumores cerebrales pediátricos y alrededor de 25% de los tumores de la fosa posterior.^{2,4} Tiene pronóstico favorable, especialmente si se logra resección completa. Los de bajo grado son principalmente una enfermedad de la niñez (75%), con edad media de presentación de seis a ocho años. No hay predilección de sexo.⁶

El tumor se localiza entre el vermis y los hemisferios cerebelosos. En la TAC se ve, en la mayoría de los casos, un gran quiste que puede ser de 4-5.6 cm de diámetro y un nódulo mural. La IRM revela una lesión hipo o isointensa en T1 e hiperintensa en T2. 30% de los tumores son el clásico quiste con su nódulo, 40-50% son sólidos con áreas quísticas y 20-30% son puramente sólidos.⁷

La alta asociación de los gliomas de bajo grado de vías ópticas con la neurofibromatosis tipo I, plantea la hipótesis de que está involucrada con la oncogénesis de estas lesiones. Los astrocitomas de bajo grado se subdividen en dos subtipos patológicos: pilocítico y difuso. Los pilocíticos son los de grado I, que aparecen en las primeras dos décadas de la vida (astrocitoma pilocítico juvenil), y corresponden al 80-85%. Tienden a ser de crecimiento lento y tienen una apariencia bifásica, con áreas compactas de células bipolares interpuestas entre áreas con astrocitos laxamente colocados, con cuerpos granulares y microquistes. Suelen contener fibras de Rosenthal y tiñen positivamente para proteína glial fibrilar ácida.

Los astrocitomas difusos constituyen el 15% de los astrocitomas cerebelosos. Se consideran grado II y se presentan más en la edad adulta. Están compuestos por astrocitos neoplásicos fibrilares en una matriz tumoral laxa. La densidad celular es de pobre a moderada y tienen atipia nuclear en ocasiones. Los microquistes contienen fluido mucinoso. Los fibrilares, son más invasivos localmente, y pueden llegar al tallo cerebral, lo que impide su resección total.

Hay poca discusión frente al hecho de que una resección macroscópica total segura, cuando sea posible, es esencialmente curativa para la variante pilocítica, con una supervivencia de 95% a 25 años. A pesar de que la radiocirugía estereotáxica y la terapia de radiación pueden probar tener un rol útil en el tratamiento de áreas focales de recurrencia, la eficacia de dicha terapia debe sopesarse con el riesgo de un mal cálculo de la interfase tumor/cerebro, lo cual puede causar que se queden áreas tumorales sin tratar o que se irradie tejido normal. Además, la radiación ya tiene efectos conocidos endocrinos, vasculares y cognitivos en niños. Hay una

tendencia que dicta que la quimioterapia (carboplatino, etopósido y ciclofosfamida en altas dosis) puede ser útil sobre todo en los pacientes menores de 36 meses.⁴

2.1.4 Meningioma

Estos tumores crecen de nidos de células localizadas en las vellosidades aracnoideas, a lo largo de senos venosos, pero también pueden encontrarse como nidos aislados en el plexo coroideo, las cisternas y en la profundidad de los surcos.⁸

La frecuencia informada en niños y adolescentes está entre 1-4.2% (3.33% en el HIM, con un promedio de edad de 8.6 años)² y corresponden al 2.8% de todos los meningiomas. Hasta 30% se encuentra sin adherencia dural. Los supratentoriales predominan sobre los de fosa posterior y son raros los de base de cráneo. La meningiomatosis ocurre generalmente en el contexto de un síndrome neurocutáneo y se caracteriza por proliferación de células meníngeas a lo largo de los vasos sanguíneos parenquimatosos. La neurofibromatosis tanto tipo I como tipo II se encuentra en 19-24% de estos casos ⁶ (15 % para el HIM). La alteración citogenética descrita con mayor frecuencia es la monosomía del brazo largo del cromosoma 22 en los casos benignos y alteraciones complejas en los cromosomas 1, 3, 6 y 14 para los malignos. Hay asociación con historia previa de radiación ionizante como tratamiento para tiña capitis así como trauma craneano con fractura. ⁹

Contrario a lo que ocurre en los adultos, el sexo masculino es el más afectado, con tasa de 3.3:1. En el HIM, la proporción marca con 55% al sexo masculino ⁹. La edad media de aparición es 11 años. La duración de los síntomas suele ser de 4.5 meses a 1.6 años, y son principalmente, datos de hipertensión intracraneal, déficit neurológico focal (alteración de pares craneales) y epilepsia.

La clasificación histopatológica de la OMS los agrupa según grado y subtipo histológico en:

- Grado I: bajo riesgo de recurrencia o crecimiento agresivo
 - Meningotelial o meningoteliomatoso (sincitial): es el más común, presenta láminas de células poligonales. (25% serie HIM)
 - Fibroso o fibroblástico: células separadas por estroma de tejido conectivo, consistencia gomosa. (15% serie HIM)
 - Transicional: células intermedias, cuerpos de Psamoma (50% serie HIM)⁹
 - Psamomatoso: espirales meningoteliales calcificados

- Angiomatoso
 - Microquístico o vacuolado: espacios extracelulares dilatados
 - Secretorio
- Grado II:
 - Coroide
 - Células claras
 - Atípico: actividad mitótica elevada, aumento de la celularidad, áreas focales de necrosis, células gigantes, pleomorfismo.
 - Grado III:
 - Papilar
 - Rabdoide: características malignas y agresivas
 - Anaplásico: frecuentes figuras mitóticas, invasión cortical.

En todo meningioma, a pesar de una resección macroscópicamente completa con corroboración imagenológica, puede haber recurrencia. Ésta será más rápida en los anaplásicos. Las metástasis son raras. ⁷

En la TAC, se encuentra una masa homogénea, con base amplia de adherencia al borde dural, con poco o marcado edema, 50% muestra calcificación. La transformación quística es más frecuente en los niños y hay intensa y homogénea captación del contraste. En la IRM se puede ver isointenso en T1 y T2, con realce homogéneo al gadolinio. La cola dural es un hallazgo común y se puede valorar la afectación de estructuras vasculares. ⁶

La excisión completa es la meta quirúrgica, lo cual se logra en 54-80% de los casos. Se puede requerir radioterapia convencional con dosis de aproximadamente 50Gy en pacientes mayores de 3 años, con tumor residual. La radiocirugía es otra opción en la actualidad. Las recurrencias suelen ser locales. ⁷

2.1.5 Tumor rabdoide teratoide

Es una neoplasia rara presente en la infancia, que consiste en células rabdoideas que se originan del riñón. Su nombre se deriva de la similitud con el rhabdomyosarcoma en el microscopio de luz. Fue descrito por primera vez en 1978 por Beckwith a nivel renal y luego en el SNC por Briner en 1985. Se han informado menos de 150 casos. Tienen evolución agresiva y

algunos presentan anomalías en el cromosoma 22. El pico de incidencia es en los primeros dos años de vida, con edad media al diagnóstico de 17-29 meses, y ligera predominancia masculina. Se localiza en fosa posterior en 63-69% de los casos.⁸ En la serie reportada por el HIM, la edad promedio fue dos años y la evolución clínica tuvo un promedio de 19 días.¹⁰

70-80% presenta delección o monosomía 22q11, 25% muestra expresión reducida del ARN. Su histogénesis es un enigma por presentar características epiteliales, mesodérmicas y neurales. Corresponde a origen embrionario y es grado IV para la OMS.¹⁰

Tanto para TAC como para la IRM, se distingue un área hiperdensa con realce heterogéneo al contraste, con hemorragias y quistes frecuentes, calcificaciones, necrosis, edema perilesional. En la IRM hay restricción en la secuencia de difusión y la diseminación leptomeníngea está presente al diagnóstico en 28-34%. El diagnóstico diferencial se hace con el Meduloblastoma.⁸

Histológicamente, se observa una lesión altamente celular con células epitelioides redondas u ovals, con nucléolo prominente excéntrico, citoplasma eosinofílico abundante y cuerpos de inclusión hialina abundante, con necrosis y alta actividad mitótica. La inmunohistoquímica muestra reacción positiva a Vimentina y al antígeno de membrana epitelial, citoqueratina, actina de músculo liso, sinaptofisina, S-100 y PGFA.¹⁰

Tienen pobre pronóstico, la mayoría con muerte en el primer año a pesar de la terapia multimodal que incluye cirugía, radiación y quimioterapia. La excisión quirúrgica se limita a obtener el diagnóstico y manejo paliativo. La radioterapia es limitada por la edad temprana de presentación y suele ser de 50-56 Gy sobre el lecho tumoral y 25.5-30 Gy al neuroeje.⁸

2.1.6 Ganglioglioma

Es un tumor mixto compuesto de neuronas y astrocitos, descrito por primera vez en 1930 por Courville y corresponde a 4-8% de los tumores intracraneanos pediátricos (0.37% en el HIM).² Tiene predilección por el lóbulo temporal medial o el piso del tercer ventrículo, siendo sólo 10% infratentorial. Ocurre a cualquier edad, con predominancia masculina, generalmente relacionado a convulsiones de poco control (50%) y problemas de conducta. Es raro el déficit neurológico focal.

La TAC revela un área hipodensa bien delimitada que puede ser quística, con realce al contraste y sin edema circundante. En la IRM se ve hiperintenso en T1, hipointenso en T2,

calcificaciones y ligero realce al contraste.⁷ Macroscópicamente, es un tumor blanco grisáceo, firme, bien delimitado. Al microscopio, se observan células ganglionares bien diferenciadas con estroma glial, generalmente astrocítico. La inmunohistoquímica revela positividad para sinaptofisina, PGFA. Se han reportado variantes anaplásicas. Luego de excisión quirúrgica radical, la sobrevida libre de enfermedad es de 75-90%. Son relativamente radioresistentes, pero puede plantearse dicho manejo en el caso de recurrencias con malignidad.⁸

2.2 HIDROCEFALIA

Etimológicamente, significa “agua dentro de la cabeza” y se caracteriza por agrandamiento ventricular debido a obstrucción del flujo de líquido céfalo raquídeo a lo largo de su paso desde los ventrículos laterales, a través del foramen interventricular, tercer ventrículo, acueducto cerebral, IV ventrículo y espacio subaracnoideo hasta el sitio de absorción. Rara vez es consecuencia de sobreproducción del líquido por tumor de plexos coroideos.

El agrandamiento ventricular comprime primariamente al cerebro contra las superficies internas del cráneo. Si las suturas calvarianas están abiertas, habrá macrocefalia. Otros hallazgos asociados incluyen abombamiento de la fontanela anterior. La piel de la frente puede lucir brillante con red venosa marcada. La mirada en sol poniente se atribuye a disfunción de la lámina tectal y se puede considerar una forma extrema del signo de Parinaud. La oftalmoplegía es rara y pueden aparecer papiledema, vómitos y pobre alimentación en consecuencia. El timpanismo a la percusión craneal y la transluminación, son más característicos de la hidranencefalia. El cuadro clásico incluye cefalea de presentación aguda y predominio matutino, con vómito y alteración de la consciencia.⁴

A final de cuentas, todas las hidrocefalias son obstructivas, pero se ha consagrado por el uso la clasificación de Dandy modificada (1961), al ser la más conocida y difundida. Esta plantea los siguientes tipos:

- Hidrocefalia no comunicante: hay bloqueo de la circulación de LCR.
- Hidrocefalia comunicante: hay bloqueo del espacio subaracnoideo de la convexidad o cisternas basales, aumento de la presión venosa o hipersecreción de LCR.
- Hidrocefalia constrictiva: hay compresión a nivel del agujero occipital en fosa posterior.

Según las estructuras dilatadas, puede ser univentricular, biventricular, triventricular o tetraventricular. Según el tiempo de evolución, puede ser:

- Aguda: súbita, en 24-48 horas
- Subaguda: 48 horas- 28 días
- Crónica: establecida en más de 30 días ¹¹

El desarrollo de hidrocefalia en tumores de fosa posterior, se relaciona con la naturaleza y localización de la lesión. Aquellos que se originan del IV ventrículo, llenan y obstruyen la cavidad ventricular y sus forámenes. Los del hemisferio cerebeloso, inducen severa distorsión anatómica, con oclusión subsecuente de las vías de LCR. Puede haber siembra aracnoidea al momento del diagnóstico en pacientes con histología maligna.⁴

El tratamiento no quirúrgico de la hidrocefalia es temporal, con el fin de mejorar el estado general del enfermo, de establecer bien el diagnóstico o, en contados casos y patologías, a la espera de una resolución espontánea de la misma. Consiste en:

- Inhibidores de la anhidrasa carbónica: para disminuir la producción de LCR. Los más usados son acetazolamida y furosemida.
- Inhibidores de la ATPasa de la bomba de Na⁺/K⁺: Digoxina, Guabaína.
- Punciones lumbares o ventriculares seriadas.

El tratamiento ideal es quirúrgico, que busca eliminar el exceso de LCR, sea con el restablecimiento de su circulación o derivándolo a otros órganos o cavidades. A lo largo del tiempo, se han propuesto distintas variantes:

- Derivación ventrículo-cisternal (Torkildsen): en el que se comunican los ventrículos laterales con la cisterna magna.
- Derivación ventrículo lateral- cisterna supracallosa (Anton-Bramman)
- Derivación ventrículo- cisterna Ambiens (Contreras)
- Ventriculostomías: comunica las cavidades ventriculares con las cisternas basales. Walter Dandy realiza la primera por vía subfrontal en 1922 y luego por vía subtemporal.
- Plexectomía o coagulación de plexos coroides: descrita por Dandy en 1918
- Derivación lumbo-peritoneal (DLP): solo indicada en hidrocefalia comunicante. Se ha informado aparición de Chiari I, con esta derivación.
- Derivaciones ventrículo-subgaleal, ventrículo-pleural y ventrículo-vesicular.

- Derivación ventricular externa (DVE): es una intervención transitoria que busca disminuir la presión intracraneana y puede ser usada para monitorizar la PIC, administrar medicamentos, toma de muestras y realizar lavados ventriculares. El principal riesgo es la neuroinfección, además del sobredrenaje. Se puede canalizar el ventrículo lateral por cualquiera de sus cuernos, aunque es más utilizado el frontal. Se saca por contrabertura el extremo distal de la sonda y se conecta a un sistema colector cerrado.
- Derivación ventrículo- atrial (DVA): muy usada hasta la década del 70, pero luego desplazada por complicaciones de endocarditis, septicemia, tromboembolismo, glomerulonefritis. Se puede usar tanto en la hidrocefalia obstructiva como en la comunicante. La derivación del LCR se hace hacia el atrio derecho cardíaco.
- Derivación ventrículo- peritoneal (DVP): un catéter lleva el líquido desde el ventrículo, a la cavidad peritoneal, por medio de un trayecto subcutáneo, con un tubo conductor que une ambas heridas.
- Ventriculostomía endoscópica premamilar (TVE): comunica el tercer ventrículo con la cisterna interpeduncular. Está indicada en la hidrocefalia no comunicante, sobretodo en la estenosis del acueducto de Silvio. Se plantea que es efectiva en el 30-50% de las adquiridas y en pacientes con disfunción valvular permitiendo la retirada de esos sistemas, con pobres resultados por debajo de los 3 años de edad.
- Acueductoplastia: procedimiento endoscópico utilizado sobretodo en estenosis membranosa del acueducto que permite el restablecimiento de la circulación fisiológica del LCR, mediante la dilatación con balón.¹¹

Los sistemas derivativos protéticos están constituidos por tres elementos fundamentales: un catéter ventricular, otro distal y un reservorio intercalado con o sin mecanismo valvular y/o de regulación de presión de drenaje del LCR. Son construídos con materiales biocompatibles (los mejores resultados se han conseguido con silicón). Tienen como objetivo drenar el LCR y mantener la PIC normal, en cualquier posición del paciente, ya que mantienen un flujo unidireccional. El diámetro interno del catéter ventricular oscila entre 0.8-1.3 mm, pueden ser rectos o en 45°, son multiperforados e impregnados con bario para hacerlos visibles. El funcionamiento está influenciado por la diferencia entre la presión intracraneal y la de la cavidad receptora. Según la presión de apertura de la válvula, se agrupan en:

- Alta: 140mm de agua. Mayor uso en hidrocefalia extrema.
- Media: 80 mm de agua. Paciente con suturas cerradas, sin fontanela.
- Baja: 20mm de agua, para recién nacidos, lactantes e hidrocefalia de lenta progresión.

- Extra baja: 10mm de agua, para higromas subdurales.

De igual modo, se agrupan en tres generaciones, de acuerdo a los avances en la comprensión de la mecánica hidráulica:

- Sistemas de presión regulable: funcionan con la presencia de una presión de apertura, dependen de la resistencia a la salida de LCR y están bajo la influencia del efecto sifón. Incluyen los sistemas de hendidura, bola en cono con muelle, tipo mitra, diafragma, autoregulables. Ej. Biomed.
- Sistemas sifón-resistente: tienen un dispositivo que reacciona al cambio de presión hidrostática cuando el paciente se incorpora, aumentando la presión de apertura en base a la distancia vertical entre los dos extremos del sistema. Incluye los sistemas de Porthnoy, PS medical y Delta.
- Sistemas reguladores de flujo: diseñados para mantener un flujo constante a diferentes presiones al aumentar la resistencia cuando aumenta la presión diferencial. Incluye los sistemas Orbis-Sigma.

Para disminuir las complicaciones subjetivas se debe tomar en cuenta quien realiza la derivación (ya que generalmente se permite que lo haga el personal menos calificado, por considerarse un procedimiento fácil), decidir qué sistema colocar de acuerdo a las características específicas del paciente, conocer las enfermedades y estados patológicos asociados y seleccionar el momento adecuado para derivar. Las complicaciones objetivas más conocidas son:

- Obstrucción: sigue siendo la principal causa de disfunción valvular y puede ocurrir tanto a nivel proximal (por cercanía con plexos corooides o dentro del parénquima, presencia de detritus celulares, proteínas) como distal (englobamiento por epiplón, formación de pseudoquistes, perforación de víscera hueca).
- Infección: es la complicación más temida por su alto índice de morbimortalidad. Su incidencia varía de 2.5%-40% (de 4.9% por cirugías, hasta un 9% cuando se analiza por casos, según reporte del HIM).³ Puede ocurrir por contaminación retrógrada desde el extremo distal, siembra hematógena, colonización del catéter durante la cirugía, bajo nivel inmunológico (sobre todo en RN y lactantes) .
- Sobredrenaje.
- Migración, desconexión o exposición del sistema ¹¹

La asociación de los tumores de fosa posterior con la hidrocefalia, cada uno siendo una condición potencialmente letal, necesita de manejo quirúrgico urgente, sobretodo en el paciente pediátrico. En los años 60, cuando los niños presentaban pobre estado clínico y neurológico debido a un retraso en el diagnóstico, el inicio del uso rutinario de derivación prequirúrgica, redujo significativamente la morbimortalidad.¹²

El diagnóstico cada vez es más temprano, dados los avances en neuroimagen, sin embargo, no todos los pacientes se presentan con la clínica que implica la necesidad de ser derivados. Se ha asociado la necesidad de una derivación con la poca edad del paciente, la severidad de la hidrocefalia, la localización en la línea media de la lesión tumoral, la resección incompleta de la misma, o con el uso de sustitutos sintéticos de duramadre durante el cierre, además de cuando el diagnóstico es meduloblastoma. Sin embargo, el tamaño del tumor y el uso de drenaje ventricular externo, no representan mayor riesgo.

En el periodo postoperatorio inmediato, un incremento agudo en la resistencia de la circulación del LCR e hipertensión intracraneal secundaria, puede ser inducida por dos factores: la hemorragia subaracnoidea quirúrgica y la presencia de edema cerebeloso. De 1/4 a 1/3 de los pacientes permanecen hidrocefálicos, ya que el desarrollo secundario de adherencias a nivel de las salidas del IV ventrículo, y las cisternas adyacentes, puede alterar permanentemente la hidrodinámica del LCR.

III. ANTECEDENTES

La hidrocefalia es una patología que se encuentra íntimamente ligada a los tumores de fosa posterior, ya que estos por su localización, impiden el flujo adecuado del líquido céfalo-raquídeo. Es el SDVP el que más se ha utilizado para controlar este problema. Sin embargo, a pesar de sus beneficios, presenta también complicaciones y disfunción que aumentan la morbilidad de estos pacientes.

En 1961, Murguía recomendaba como método diagnóstico a la neuromiografía y presentó los resultados de los procedimientos derivativos usados entonces en el HIM, con un 50% de sobrevida. Había caído en desuso el SDVP (por obstrucción distal frecuente) y estaba en auge la derivación al seno longitudinal superior.¹³

En 1982 se realiza en el HIM una comparación entre pacientes tratados con DVA Vs DVP y se informa un fallo en los primeros seis meses de 34% y 56% respectivamente. En 36% hubo obstrucción proximal, 53% distal y el resto fue de causa infecciosa.¹⁴

Choux,¹⁵ en 1992 publica una disminución de la tasa de infección de las derivaciones de 15.56% a 0.33% y de la incidencia de infección por procedimiento, de 7.75% a 0.17%, mediante la disminución del personal presente en el procedimiento y la apertura del material protésico justo antes de su colocación.

Farg,¹⁶ investigó los factores asociados a dicha disfunción en pacientes pediátricos, y encontró que la edad a la cual se coloca el sistema de derivación, el peso y el perímetro cefálico, son predictores importantes de riesgo, además de la etiología de la hidrocefalia.

Ferguson¹⁷, encontró mayor predominancia masculina (59.5%), tanto en el fallo por infección, como por disfunción mecánica y menor proporción de la raza blanca. La media de sobrevida de las válvulas fue de 6.3 meses. En los casos de infección, los agentes patógenos causales fueron: Estafilococo Epidermidis (54%), Estafilococo Aureus (25%), Pseudomona Aeuriginosa (3%) y otras bacterias (6%), incluyendo Serratia y Corinebacterium. En el grupo de fallo mecánico, la causa más frecuente fue oclusión proximal (38%).

Lee y Col ¹⁸, siguieron durante siete años a pacientes pediátricos con una media de edad de 4 años al momento de la derivación. Las etiologías más frecuentes causantes de hidrocefalia fueron la congénita (47.6%), seguida de la tumoral (21.1%). La disfunción mecánica fue la complicación más frecuente (12.2%), seguida por infección (4.1%) y colección subdural por

sobredrenaje (1.6%). La mitad de las oclusiones mecánicas ocurrieron en los primeros seis meses y la mitad de las infecciones, en los primeros dos.

Con la teoría de que la edad era determinante en el riesgo de disfunción, Davis et Al ¹⁹ dieron seguimiento a 1,193 pacientes durante nueve años post-derivación, sin encontrar relación significativa con la edad, ni con la presencia de defectos del tubo neural, pero si con el acúmulo de LCR en el trayecto derivativo. Kulkarni ²⁰, centró su investigación en el procedimiento de colocación del sistema derivativo, en busca de la causa de la infección, y tomó en cuenta desde el tiempo de manipulación del sistema, la cantidad de personas presente, el cambio de guantes, el uso de antibióticos profilácticos, etc. El tiempo promedio para reintervención fue de 36 días por infecciones predominantemente debidas a *Estafilococo Aureus* (48.4%), con mayor riesgo en los prematuros, en la manipulación prolongada del sistema y la pérdida de integridad de los guantes usados.

Un total de 820 válvulas fueron insertadas en 442 niños en el estudio de McGirt ²¹, con edad media de 7.2 años. 35% fue por hidrocefalia congénita, 30% por mielodisplasia, 23% por hemorragia intraventricular y 13% por tumores. 11% se infectaron en una media de 19 días, y el *Estafilococo Aureus* fue nuevamente el principal responsable. Además, se encontró que el uso del neuroendoscopio aumentó el riesgo de infección.

Como forma de disminuir la incidencia de infección, Rozelle ²² presenta un estudio controlado con cierre de la herida quirúrgica con sutura impregnada de antibiótico en 84 pacientes y logra marcada disminución en las tasas. Del mismo modo, el sistema de drenaje ventricular externo impregnado con antibiótico fue utilizado por Tamburrini et Al ²³, con lo que alcanzó una disminución en la tasa de infección de 31.8% a 2.1%.

En el seguimiento de niños Koreanos durante 6 años, Lee ²⁴ encontró una tasa de infección valvular de 0.075 casos por válvula por año, ocurrida a una media de un mes. Fue un importante factor de riesgo el haber sido derivado antes del año de edad. 45.1% de estas hidrocefalias se debían a obstrucción por tumor, 27.2% a patología congénita, 22.3% a hemorragia intraventricular y 8.5% a neuroinfección. El *estafilococo* también fue el agente más común.

En Kosovo, Morina ²⁵ encuentra que los pacientes con hidrocefalia obstructiva tienen mayor riesgo de disfunción valvular que los de la comunicante. 37% de sus casos necesitaron un recambio valvular y 13% recibieron múltiples revisiones.

Con respecto a la disfunción mecánica, Chiriac ²⁶ muestra que 18-40% de los casos presentan alteración dentro de los primeros meses del procedimiento. Luego, el riesgo permanece alrededor de 4-5% por año. En 2011, Reddy ²⁷ estudió la incidencia de disfunción en relación a la presencia de tumores intracraneales, y encontró que 54% eran de fosa posterior y 93% tenían hidrocefalia obstructiva. Entre los posibles factores de riesgo planteados, están la histología tumoral, el antecedente de colocación previa de otro sistema derivativo y la edad.

Desde Pakistán, se obtiene la información de una tasa de fallo derivativo de 23% en una media de seguimiento de 11 meses en pacientes pediátricos. La media de supervivencia fue 68 días, peor en pacientes con historia de meningitis, estenosis acueductal y tras cirugía craneal. Se asoció además, con historia de nacimiento vía cesárea, presencia de otras malformaciones, prematuridad y la localización de los tumores intracraneales ²⁸.

IV: PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El problema radica en que los tumores del SNC en los niños son los más frecuentes y aproximadamente la mitad de estos, se encuentra en la fosa posterior. Entonces, todo lo que puede tener relación con esta patología se erige en un problema a resolver. Ya que dichos tumores ocupan un espacio que de por sí es reducido, provocan desplazamiento de las estructuras normales y en ocasiones ocupan porciones del sistema ventricular, provocando hidrocefalia obstructiva. Desde 1952, se ha utilizado la derivación ventricular en sus múltiples variantes (ventricular externa, ventrículo-peritoneal, ventrículo-atrial, ventrículo-pleural, ventrículo-vesical) y más recientemente, la tercer ventriculostomía endoscópica, para manejar estos cuadros de hidrocefalia. Sin embargo, aún hoy por hoy, existe controversia en relación a si se debe colocar un sistema permanente, cuando posteriormente se va a manejar la causa primaria de dicha obstrucción (el tumor de fosa posterior) y probablemente ya no lo requiera, o sólo colocar un sistema externo temporal. Además, se ha notado que un 40% de los pacientes llegan a presentar hidrocefalia, ya sea de novo o persistente, luego de la resección.

Todos estos procedimientos conllevan sus riesgos y pueden agregar co-morbilidades al cuadro ya existente, sobre todo aquellos que incluyen la colocación de un material sintético para dichos propósitos. Las complicaciones incluyen disfunción mecánica y procesos infecciosos, que obligan al retiro o cambio del sistema. Dependiendo de las características intrínsecas del paciente, la lesión tumoral, el procedimiento en sí, etc, puede variar el tiempo de funcionamiento de dichas derivaciones y la posterior dependencia o no, de las mismas.

V. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

* ¿Qué factores influyen en la vida media de los procedimientos de derivación ventricular en pacientes pediátricos con hidrocefalia secundaria a tumores de fosa posterior?

VI. JUSTIFICACIÓN Y PERTINENCIA

La principal justificación de este estudio es conocer mejor los sistemas de derivación y la III ventriculostomía, en las hidrocefalias que acompañan a los tumores de la fosa posterior, lo cual nos permitirá una mejor atención del niño, con menos morbi-mortalidad y con las consecuentes disminuciones de tiempo quirúrgico, estancia hospitalaria, reintervenciones, y el ahorro que de ello se desprenderá.

La hidrocefalia es la patología más frecuentemente atendida por la neurocirugía pediátrica. En los tumores de fosa posterior, aumentan la morbimortalidad por hipertensión endocraneana y suelen ser sus síntomas los que, con más frecuencia, llevan a que el paciente sea evaluado y finalmente diagnosticado.

Para el manejo de dicho cuadro, el neurocirujano debe decidir cuál es el procedimiento adecuado, en referencia al tiempo de evolución y los datos clínicos con que llega el paciente, el planeamiento de la posterior resección del tumor causante, el equipo que tiene al alcance en el centro de salud e incluso su experiencia en cada técnica. Se ha planteado que en algunos casos, luego de la resección quirúrgica, ya no es necesaria una derivación por restablecimiento del flujo normal de LCR al ceder la obstrucción. En otros casos, ya realizado el procedimiento, presenta disfunción, sea mecánica o infecciosa, lo cual conlleva la necesidad de conversión, retiro o cambio del sistema, según sea el caso, con el correspondiente riesgo para el paciente de someterse a una nueva cirugía, sin mencionar los gastos agregados. Dicho esto, se considera importante conocer los factores que determinan la duración funcional de cada sistema y cuál tiene mejor efectividad en este grupo específico.

En el HIM, durante el año 2013, se realizaron 180 procedimientos quirúrgicos relacionados con derivaciones ventriculares y 40 abordajes para resección de tumores de fosa posterior (53.3%), frente a un 46.7% de los tumores de otras localizaciones. Por tanto, consideramos que se cuenta con una buena población de estudio.

VII. OBJETIVOS

General:

- Estimar la vida media funcional de las derivaciones ventriculares internas, ya sea protética o III ventriculostomía, en pacientes pediátricos con hidrocefalia por tumor de fosa posterior y los factores relacionados con la misma.

Específicos:

- Medir el intervalo de tiempo de funcionamiento de los sistemas de derivación ventricular realizados en niños con tumores de fosa posterior.
- Evaluar en cuál sexo es más frecuente la disfunción de las derivaciones ventriculares en tumores pediátricos de fosa posterior.
- Analizar si la edad de realización de la derivación ventricular tiene relación con la frecuencia de disfunción de la misma.
- Comparar la frecuencia de disfunción por causa mecánica Vs Infecciosa de las derivaciones ventriculares protéticas en tumores pediátricos de fosa posterior.
- Evaluar si existe relación entre el tipo histológico del tumor de fosa posterior y el tiempo de funcionamiento del sistema de derivación ventricular.
- Analizar si es más frecuente la disfunción cuando la derivación ventricular es colocada previo a la resección tumoral.
- Investigar cuál es el germen patógeno más frecuentemente relacionado con la infección de las derivaciones ventriculares protéticas en tumores de fosa posterior.
- Evaluar si las características anatómicas del tumor de fosa posterior son determinantes en la sobrevida del sistema derivativo realizado.
- Valorar la relación de la quimioterapia o radioterapia con el período funcional de la derivación ventricular.

- Cuantificar el número de recambios de sistemas de derivación ventricular realizados durante el período de seguimiento de los pacientes pediátricos con tumor de fosa posterior.

VIII. MÉTODO

Se realizó un estudio longitudinal, retrospectivo, analítico y descriptivo, de los pacientes pediátricos atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez con diagnóstico de tumor de fosa posterior, durante el período mayo 2010-mayo 2013.

Los criterios de inclusión fueron:

- Paciente de ambos sexos, menores de 18 años
- Diagnóstico de tumor de fosa posterior
- Manejados entre mayo 2010 y mayo 2013 en el servicio de neurocirugía pediátrica del Hospital Infantil de México
- Con expediente clínico-imagenológico completo

Los de exclusión eran:

- Manejo previo extrainstitucional del tumor o la hidrocefalia
- Glioma del tallo cerebral
- Pacientes a los que no fue necesario realizar derivación ventricular
- Pacientes fallecidos antes de haber presentado disfunción dentro del primer mes de seguimiento

En este período elegido, 60 pacientes fueron manejados con dicho diagnóstico. De estos, ocho expedientes no fueron localizados en archivo clínico, seis pacientes no ameritaron derivación de LCR, dos fallecieron en el transquirúrgico y cuatro durante el período funcional de la primera derivación, por lo que fueron excluidos al considerarse que podrían alterar los resultados. Por tanto, la muestra final constó de 40 pacientes.

La información se obtuvo mediante la revisión de expedientes clínicos. Se utilizó como instrumento de recolección de información, un formulario especialmente diseñado para llenar de forma ágil y eficiente los datos obtenidos de la revisión de expedientes clínicos, incluyendo la siguiente información:

-Datos generales: Expediente, nombre, edad, sexo, procedencia.

- Evaluación neurológica y datos clínicos: tiempo de evolución, signos y síntomas.
- Características del tumor: localización, medidas, tipo histológico.
- Procedimiento derivativo: tipo, lugar anatómico, fechas de colocación y retiro.
- Disfunción presentada: fecha, causa, manejo (cambio de técnica, sustitución de la prótesis, retiro definitivo).
- Abordaje tumoral: grado de resección, radio o quimioterapia, recidiva.

Posteriormente, se procedió a la tabulación de los datos obtenidos, y al análisis estadístico de los mismos, siendo expuestos mediante tablas y gráficas, para discusión de los resultados.

IX. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Escala de medición
Grupo de edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento	-Recién nacido: 0-7 días -Neonato: 7-29 días -Lactante menor: 1-12 meses -Lactante mayor: 1-2 años -Preescolar: 2-5 años -Escolar: 5-10 años -Preadolescente: 10-12 años -Adolescente: 12-18 años	Independiente Cualitativa	Ordinal
Sexo	Condición orgánica de los animales y las plantas determinada por sus caracteres sexuales	- Femenino - Masculino	Independiente Cualitativa	Nominal
Procedencia	Estado de la república donde reside el paciente	Aguas calientes (Ags) Baja California (Bc) Campeche (Cam) Chiapas (Chis) Chihuahua (Chih) Coahuila (Coah) Colima (Col) Distrito Federal (DF) Durango (Dgo) Guanajuato (Gto) Guerrero (Gro) Hidalgo (Hgo) Jalisco (Jal) Estado de México (EM) Michoacán (Mich) Morelos (Mor) Nayarit (Nay) Nuevo León (NL) Oaxaca (Oax) Puebla (Pue) Querétaro (Qro) Quintana Roo (QR) San Luis Potosí (SLP) Sinaloa (Sin) Sonora (Son) Tabasco (Tab) Tamaulipas (Ts) Tlaxcala (Tlax) Veracruz (Ver) Yucatán (Yuc) Zacatecas (Zac)	Independiente Cualitativa	Nominal

Tipo de tumor	Diagnóstico histopatológico de la lesión tumoral	Meduloblastoma Ependimoma Astrocitoma Meningioma Ganglioglioma Rabdoide-Teratoide Cavernoma Otro	Independiente Cualitativa	Nominal
Localización del tumor	Sitio anatómico en que se encuentra la lesión tumoral	Hemisferio Vermis Cuarto ventrículo Tallo cerebral Ángulo pontocerebeloso	Independiente Cualitativa	Nominal
Grado de resección tumoral	Cantidad de tumor extraído del total del volumen	Total Subtotal Parcial Biopsia	Independiente Cualitativa	Nominal
Tipo de derivación utilizado	Procedimiento derivativo empleado para manejo de la hidrocefalia	Derivación ventricular externa Derivación ventrículo- atrial Derivación ventrículo- peritoneal Tercer ventriculostomía endoscópica	Independiente Cualitativa	Nominal
Período de colocación del sistema	Etapa en la que se realiza la derivación con respecto a la resección tumoral	Preresección Transoperatorio Postresección	Independiente Cualitativa	Nominal
Disfunción del sistema	Presencia de fallo mecánico o infeccioso del sistema derivativo	Si No	Dependiente Dicotómica Cualitativa	Nominal
Tiempo funcional de la derivación	Período de funcionamiento del sistema a partir de su colocación	Tiempo en meses entre la realización del procedimiento derivativo y su fallo	Dependiente Cuantitativa Continúa	De razón
Tiempo de seguimiento al paciente	Período transcurrido desde la realización de la derivación hasta el presente estudio	Tiempo en meses desde la realización del procedimiento derivativo hasta la obtención de información para el estudio	Independiente Cuantitativa Continúa	De razón

Número de cambios del sistema de derivación	Cantidad de reintervenciones de la derivación	Número de veces que fue necesario cambiar el sistema derivativo en el período de seguimiento	Dependiente Cuantitativa Discreta	De razón
Causa de retiro del sistema	Etiología de la disfunción que ameritó cambio del sistema derivativo	Migración Exposición Obstrucción Desconexión Infección	Dependiente Cualitativa	Nominal
Bacteria aislada	Microorganismo causal de infección del sistema	Nombre de la bacteria que fue aislada en el cultivo de LCR o de la punta del catéter retirado	Dependiente Cualitativa	Nominal
Terapia coadyuvante	Tratamiento adicional que se administra luego de la cirugía	Quimioterapia Radioterapia Reintervención	Independiente Cualitativa	Nominal

X. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

- Octubre 2013: Preparación y presentación del anteproyecto de investigación.
- Noviembre 2013: Identificación y selección de casos.
- Diciembre 2013- marzo 2014: Revisión de expedientes clínicos y llenado de formularios.
- Abril 2014: Tabulación.
- Mayo 2014: análisis de los resultados.
- Junio 2014: Entrega de tesis.

XI. ANALISIS ESTADISTICO

Se utilizó el programa SPSS versión 22 para la tabulación de los datos obtenidos y el cruce de variables mediante la realización de tablas estadísticas descriptivas y tablas de contingencia. Para las variables cuantitativas, se buscó la media, mediana, moda, desviación estándar, el rango y sus valores mínimo y máximo. Para las cualitativas, se tomó en cuenta el recuento de casos observados y el porcentaje válido. Se realizaron gráficas circulares, de barras y de sobrevida. Los cruces de variables realizados fueron:

- Tipo de derivación realizada Vs período de funcionamiento
- Edad Vs período de funcionamiento y Vs causa de disfunción

- Tipo de derivación realizada Vs causa de disfunción
- Momento de realización del procedimiento Vs Disfunción
- Momento de realización del procedimiento Vs período de funcionamiento
- Tipo de tumor Vs período de funcionamiento y Vs número de recambios
- Terapia coadyuvante administrada Vs período de funcionamiento de la derivación

XII. RESULTADOS

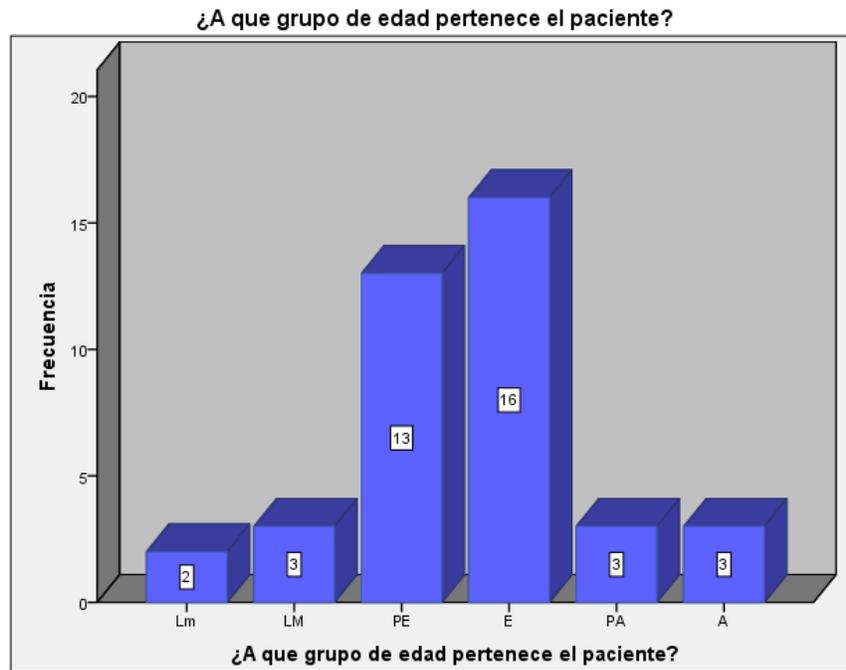
40 pacientes fueron tratados con hidrocefalia y tumor de fosa posterior durante el período mayo 2010- mayo 2013, en el Servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez, cumpliendo los criterios de inclusión. La distribución demográfica de estos casos se presenta a continuación:

Tabla 1: Distribución por sexo de los pacientes atendidos con tumor de fosa posterior de mayo 2010- mayo 2013

		¿Cuál es el sexo del paciente?			
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Masculino	21	52.5	52.5	52.5
	Femenino	19	47.5	47.5	100.0
	Total	40	100.0	100.0	

Como puede observarse, en la muestra, hubo una ligera predominancia masculina.

Gráfico 1: Distribución por grupo de edad de los pacientes atendidos con tumor de fosa posterior de mayo 2010- mayo 2013



Leyenda: Lm= Lactante menor, LM= Lactante mayor, PE= Preescolar, E= Escolar, PA= Preadolescente, A= Adolescente

El grupo de edad más afectado fue el escolar, con 40%, seguido del preescolar con 32.5%. Preadolescentes, adolescentes y lactantes mayores correspondieron a 7.5% respectivamente y 5% a lactantes menores. No hubo neonatos.

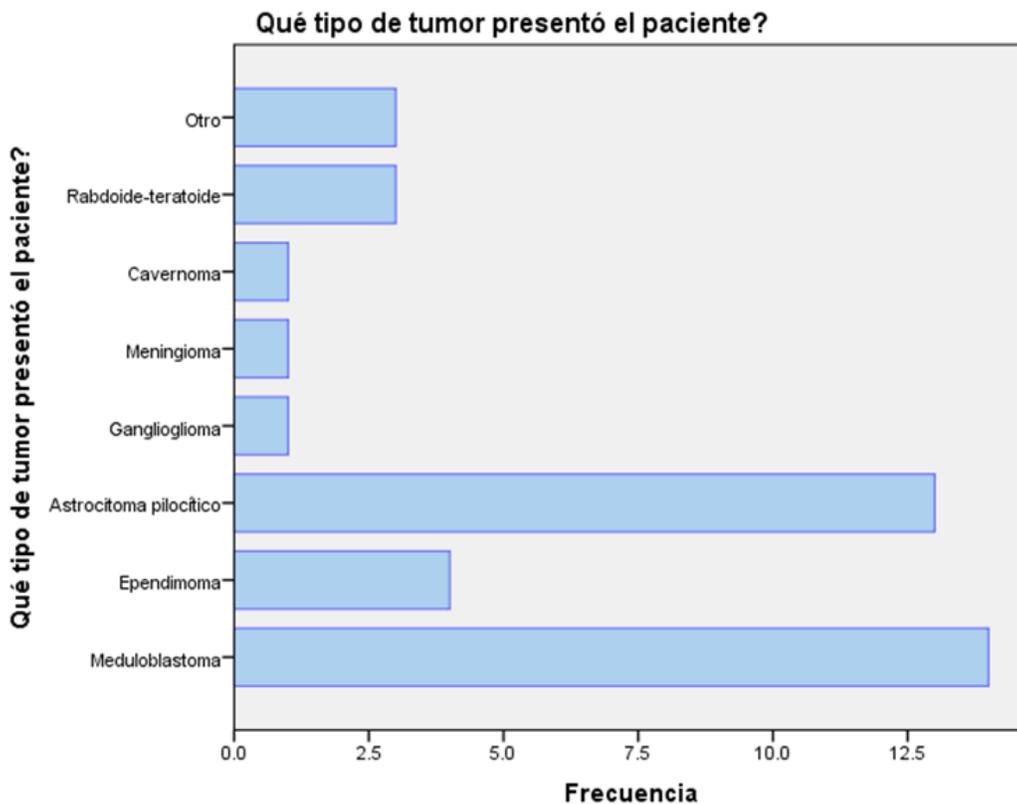
Tabla 2: Distribución por estado de procedencia de los pacientes atendidos con tumor de fosa posterior de mayo 2010- mayo 2013

¿De qué estado proviene el paciente?

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Chis	2	5.0	5.0	5.0
	DF	4	10.0	10.0	15.0
	Gto	2	5.0	5.0	20.0
	Gro	4	10.0	10.0	30.0
	Hgo	3	7.5	7.5	37.5
	EM	16	40.0	40.0	77.5
	Oax	2	5.0	5.0	82.5
	Pue	1	2.5	2.5	85.0
	Ver	4	10.0	10.0	95.0
	Mor	2	5.0	5.0	100.0
	Total	40	100.0	100.0	

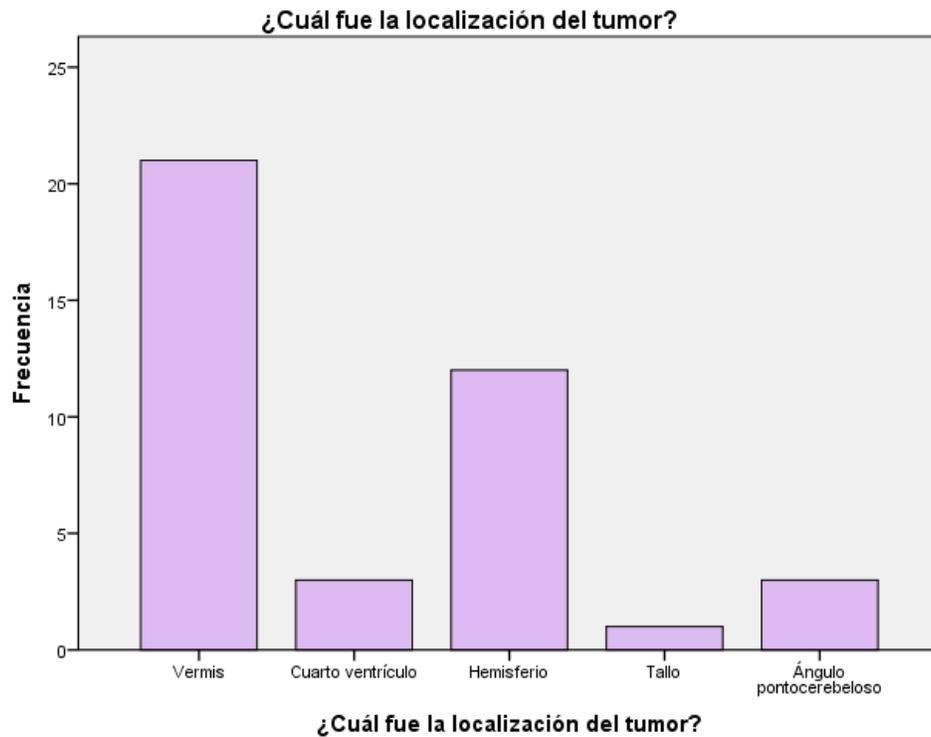
La mayoría de pacientes atendidos por tumor de fosa posterior provenían del Estado de México, seguido de Distrito Federal, Guerrero, y Veracruz.

Gráfica 2: Distribución por diagnóstico histopatológico de los tumores de fosa posterior atendidos de mayo 2010- mayo 2013



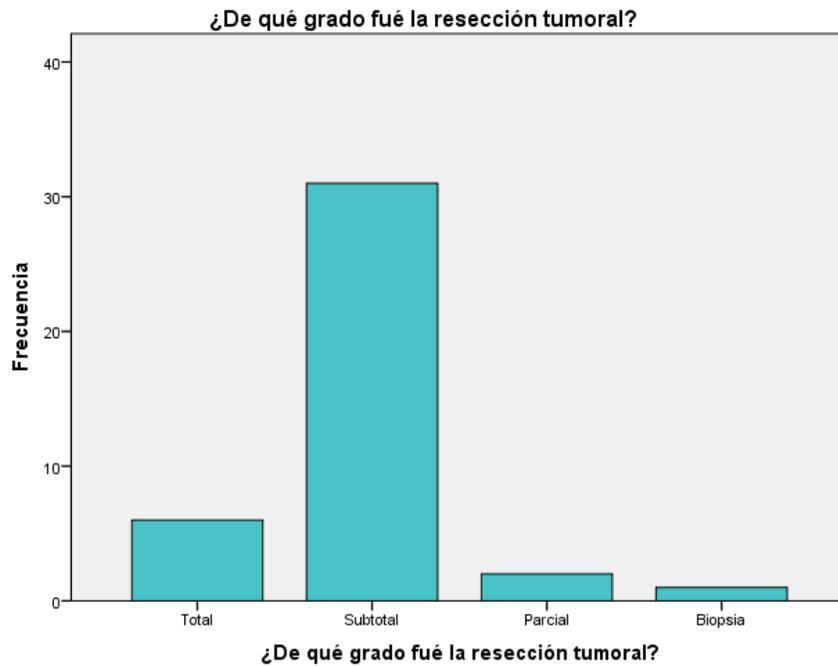
El meduloblastoma fue el diagnóstico más frecuente, con 14 casos (35%), seguido del atrocioma pilocítico (32.5%), ependimoma (10%), tumor rabdoide teratoide (7.5%) y el Ganglioglioma, meningioma y cavernoma un 2.5% cada uno.

Gráfica 3: Distribución según la localización de los tumores de fosa posterior atendidos de mayo 2010-2013



Los tumores de fosa posterior estaban localizados predominantemente en el vermis cerebeloso, con 21 casos (52.5%), seguidos de los hemisféricos (30%), los del ángulo pontocerebeloso y IV ventrículo conformaron 7.5% respectivamente y sólo un paciente era del tallo cerebral (2.5%).

Gráfica 4: Grado de resección de los tumores de fosa posterior atendidos de mayo 2010-2013 en el Hospital Infantil de México.



Con respecto a la cantidad de tumor que pudo ser extraído quirúrgicamente, a 31 pacientes se le realizó resección subtotal, (50-90% de tumor resecado) para un 77.5%, a seis pacientes fue total (>90% de resección) para un 15%, a dos pacientes solo parcial (por debajo de 50%) para un 5% y a un paciente se le realizó biopsia nada más (2.5%).

Tabla 3: Duración funcional dependiendo del tipo de derivación ventricular utilizado.

¿Qué derivación ventricular se usó en el paciente?* ¿Cuántos meses se mantuvieron funcionales los procedimientos de derivación ventricular? tabulación cruzada

			¿Cuál fue el tiempo funcional en meses de los procedimientos de derivación ventricular?						Total	
			≤1	2-4	5-7	8-10	11-12	13-24		> 24
¿Qué derivación ventricular se usó en el paciente?	TVE	Recuento	4	0	0	0	0	2	1	7
		% dentro de ¿Que derivación permanente se usó en el paciente?	57.1%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	28.6%	14.3%	100.0%
	VDVP	Recuento	6	8	1	1	2	8	5	31
		% dentro de ¿Que derivación permanente se usó en el paciente?	19.4%	25.8%	3.2%	3.2%	6.5%	25.8%	16.1%	100.0%
	DVE	Recuento	2	0	0	0	0	0	0	2
		% dentro de ¿Que derivación permanente se usó en el paciente?	100.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	100.0%
Total		Recuento	12	8	1	1	2	10	6	40
		% dentro de ¿Que derivación permanente se usó en el paciente?	30.0%	20.0%	2.5%	2.5%	5.0%	25.0%	15.0%	100.0%

Leyenda: TVE= Tercer ventriculostomía endoscópica, VDVP= Válvula de derivación ventrículo-peritoneal, DVE= Derivación ventricular externa

Con respecto a los procedimientos realizados para el manejo de la hidrocefalia obstructiva, a dos pacientes se les colocó derivación ventricular externa, la cual fue retirada dentro del primer mes del procedimiento, dadas las características temporales del mismo. A siete pacientes se les realizó tercer ventriculostomía endoscópica, de los cuales cuatro sólo funcionaron menos de un mes, ameritando conversión, dos duraron de uno a dos años y sólo uno sobrepasó el segundo año.

A ningún paciente se le realizó derivación ventrículo atrial. A 31 pacientes se derivó el ventrículo a peritoneo (que corresponde a 77.5% del total de pacientes). De estos, seis duraron funcionales menos de un mes, ocho duraron de dos a cuatro meses, dos casos fallaron entre los 5 a 10 meses, otros dos de 11-12 meses, ocho se mantenían funcionales entre el primer y segundo año y sólo cinco sobrepasaron los dos años de vida útil.

Tabla 4: Distribución estadística de la vida funcional de la derivación utilizada, el tiempo de seguimiento de los pacientes y el número de recambios de sistema que ameritaron los mismos.

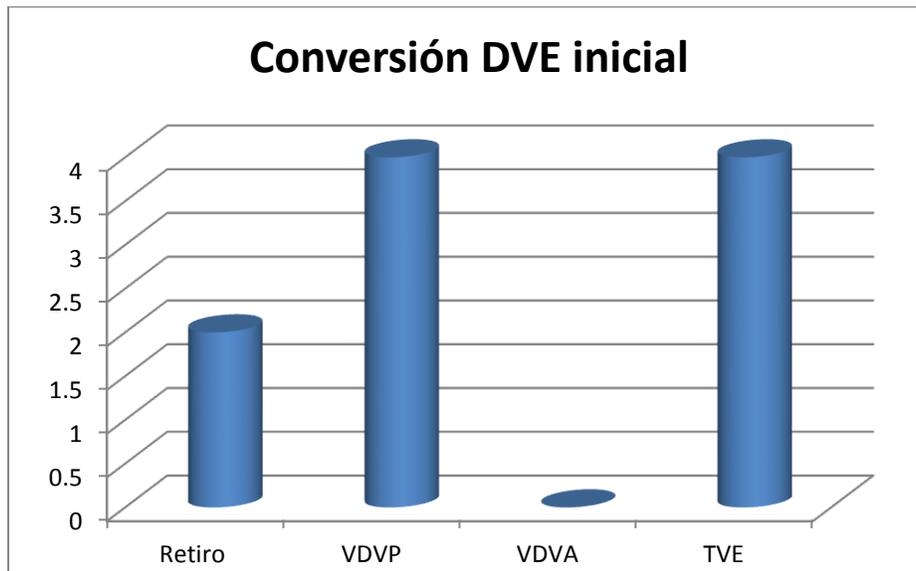
		Estadísticos		
		¿Cuántos meses se mantuvo funcional la derivación?	¿Cuántos meses se siguió el paciente?	¿Cuántas veces fue necesario cambiar la derivación durante el período de seguimiento?
N	Válido	40	40	40
	Perdidos	0	0	0
Media		10.4393	22.050	1.08
Mediana		5.0000	18.000	1.00
Moda		2.00	12.0 ^a	0
Desviación estándar		11.23003	10.1727	1.269
Rango		35.90	38.0	4
Mínimo		.10	11.0	0
Máximo		36.00	49.0	4
Percentiles	50	5.0000	18.000	1.00
	75	16.5000	28.750	2.00

a. Existen múltiples modos. Se muestra el valor más pequeño.

La duración de las derivaciones fue de 0.10 a 36 meses, con un promedio de 10 meses. La mayoría de procedimientos disfuncionó a los dos meses (moda).

El tiempo promedio de seguimiento fue de 11 a 49 meses, con un promedio de 22 meses. La mayoría de los pacientes sólo necesitó un cambio de derivación durante el período de seguimiento.

Gráfica 5: Procedimientos definitivos a los que se convirtió la derivación ventricular externa inicial.



Leyenda: VDVP= Válvula de derivación ventrículo-peritoneal, VDVA= Válvula de derivación ventrículo-atrial, TVE= Tercer ventriculostomía endoscópica

Inicialmente, a 10 pacientes se le colocó derivación ventricular externa de manera temporal, de los cuales a dos (20%) se les retiró definitivamente sin necesidad de nuevo procedimiento. Cuatro pacientes pasaron a derivación ventrículo-peritoneal (40%) y los otros cuatro a tercer ventriculostomía endoscópica (40%).

Tabla 5: Sobrevida funcional de las derivaciones ventriculares según el grupo de edad

¿A qué grupo de edad pertenece el paciente? * ¿Cuántos meses se mantuvo funcional el sistema de derivación?

tabulación cruzada

			¿Cuántos meses se mantuvo funcional el sistema de derivación?						Total	
			≤1	2-4	5-7	8-10	11-12	13-24		>24
¿A qué grupo de edad pertenece el paciente?	Lm	Recuento	2	1	0	0	0	0	1	4
		% dentro de ¿A qué grupo de edad pertenece el paciente?	50.0%	25.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	25.0%	100.0%
	LM	Recuento	0	1	0	0	0	1	0	2
		% dentro de ¿A qué grupo de edad pertenece el paciente?	0.0%	50.0%	0.0%	0.0%	0.0%	50.0%	0.0%	100.0%
	PE	Recuento	3	3	1	0	1	3	2	13
		% dentro de ¿A qué grupo de edad pertenece el paciente?	23.1%	23.1%	7.7%	0.0%	7.7%	23.1%	15.4%	100.0%
	E	Recuento	7	3	0	0	1	4	2	17
		% dentro de ¿A qué grupo de edad pertenece el paciente?	41.2%	17.6%	0.0%	0.0%	5.9%	23.5%	11.8%	100.0%
	PA	Recuento	0	0	0	1	0	1	1	3
		% dentro de ¿A qué grupo de edad pertenece el paciente?	0.0%	0.0%	0.0%	33.3%	0.0%	33.3%	33.3%	100.0%
	A	Recuento	0	0	0	0	0	1	0	1
		% dentro de ¿A qué grupo de edad pertenece el paciente?	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	100.0%	0.0%	100.0%
Total		Recuento	12	8	1	1	2	10	6	40
		% dentro de ¿A qué grupo de edad pertenece el paciente?	30.0%	20.0%	2.5%	2.5%	5.0%	25.0%	15.0%	100.0%

Leyenda: Lm= Lactante menor, LM= Lactante mayor, PE= Preescolar, E= Escolar, PA= Preadolescente, A= Adolescente

Según podemos observar en la tabla 5, el grupo de edad que presentó mayor y más temprana disfunción fue el de los lactantes menores, con un 75% de fallo antes de los 4 meses. En el grupo de adolescentes, se logró sobrepasar el primer año de la derivación y en los demás grupos, la disfunción estuvo distribuida en todo el período de seguimiento.

Del total de casos, 20 pacientes (50%) ya habían presentado disfunción antes de los cuatro meses de realizada la derivación.

Tabla 6: Causa del retiro del sistema según el tipo de derivación realizada.

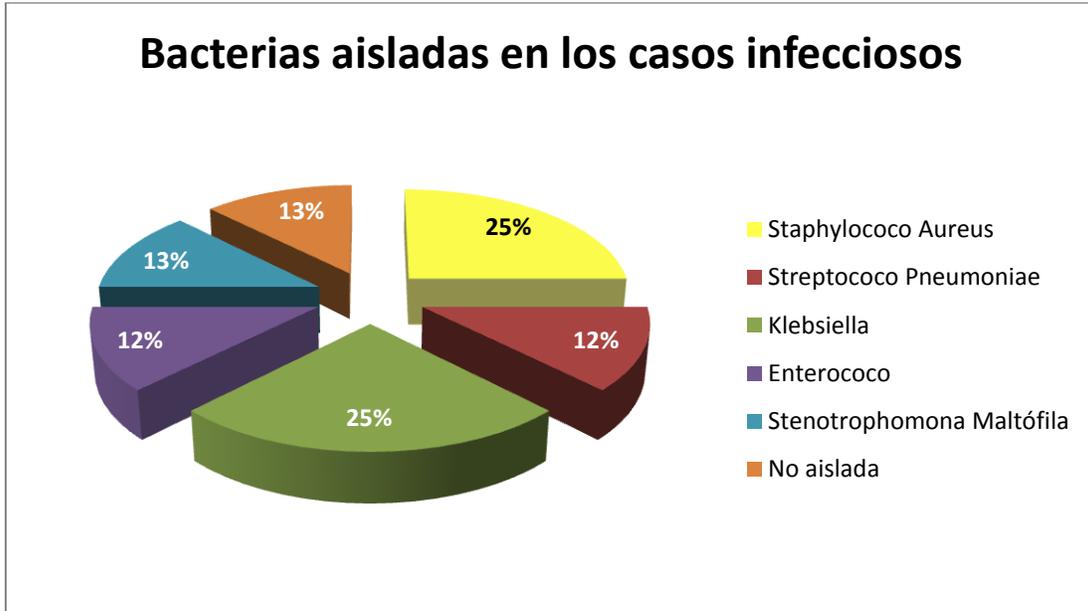
¿Qué derivación se usó en el paciente?*¿Cuál fue la causa de retiro del sistema? Tabulación cruzada

			¿Cuál fue la causa de retiro del sistema?					Total
			Exposición	Obstrucción	Infección	Conversión	No disfunción	
¿Qué derivación se usó en el paciente?	TVE	Recuento	0	0	0	4	3	7
		% dentro de ¿Qué derivación se usó en el paciente?	0.0%	0.0%	0.0%	57.1%	42.9%	100.0 %
	VDVP	Recuento	1	7	8	0	15	31
		% dentro de ¿Qué derivación se usó en el paciente?	3.2%	22.6%	25.8%	0.0%	48.4%	100.0 %
	DVE	Recuento	0	0	0	1	1	2
		% dentro de ¿Qué derivación se usó en el paciente?	0.0%	0.0%	0.0%	50.0%	50.0%	100.0 %
Total		Recuento	1	7	8	5	19	40
		% dentro de ¿Qué derivación se usó en el paciente?	2.5%	17.5%	20.0%	12.5%	47.5%	100.0 %

Leyenda: TVE= Tercer ventriculostomía endoscópica, VDVP= Válvula de derivación ventrículo-peritoneal, DVE= Derivación ventricular externa

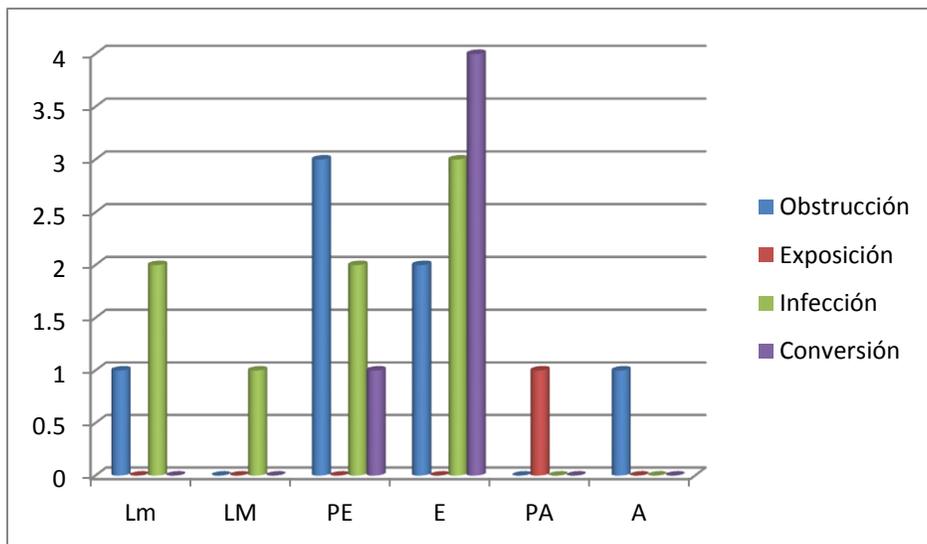
Más de la mitad de las tercer ventriculostomías endoscópicas necesitaron conversión a derivación protésica. De las VDVP, la mayoría fueron retiradas por infección, seguidas por obstrucción mecánica.

Gráfica 6: Tipo de bacteria aislada en los casos de retiro de sistema de derivación por causa infecciosa.



De los ocho casos de retiro del sistema derivativo por causa infecciosa, dos se debían a Staphylococo Aureus, dos a Klebsiella Pneumoniae, y el resto a Streptococo, Enterococo, Stenotrophomona Maltófila con un caso cada uno, teniendo en cuenta que no hubo crecimiento bacteriano en un caso.

Gráfica 7: Causa del retiro del sistema derivativo según el grupo de edad.



Entre los lactantes menores, la mayoría de los sistemas se retiraron por infección (66.7%), y 33.3% por obstrucción. El único lactante mayor disfuncionó por causa infecciosa.

De los seis preescolares, tres presentaron obstrucción, dos infección y uno tuvo que convertirse a otra técnica por mala respuesta. De los nueve escolares, dos presentaron obstrucción, tres infección y cuatro necesitaron conversión. La única derivación de preadolescente tuvo que retirarse por exposición del sistema y el adolescente presentó obstrucción del mismo.

Tabla 7: Disfunción del sistema de derivación según el momento en que se realizó el procedimiento.

En qué momento se realizó la derivación?*Hubo disfunción del sistema de derivación?
tabulación cruzada

			¿Hubo disfunción del sistema de derivación?		Total
			si	no	
¿En qué momento se realizó la derivación?	Preresección	Recuento	14	14	28
		% dentro de ¿En qué momento se realizó la derivación?	50.0%	50.0%	100.0%
	Transoperatorio	Recuento	1	1	2
		% dentro de ¿En qué momento se realizó la derivación?	50.0%	50.0%	100.0%
	Postresección	Recuento	5	5	10
		% dentro de ¿En qué momento se realizó la derivación?	50.0%	50.0%	100.0%
Total		Recuento	20	20	40
		% dentro de ¿En qué momento se realizó la derivación?	50.0%	50.0%	100.0%

La mitad de cada grupo presentó disfunción, por lo que no se considera que esté relacionada la probabilidad de disfunción con el momento en que se decide colocar el sistema.

Tabla 8: Tiempo de vida funcional de los sistemas de derivación según el momento en que se realiza el procedimiento

¿En qué momento se realizó la derivación? * ¿Cuántos meses se mantuvo funcional el sistema de derivación? tabulación cruzada

			¿Cuántos meses se mantuvo funcional el sistema de derivación?							Total
			≤1	2-4	5-7	8-10	11-12	13-24	>24	
¿En qué momento se realizó la derivación?	Preresección	Recuento	6	7	1	0	2	7	5	28
		% dentro de ¿En qué momento se realizó la derivación?	21.4%	25.0%	3.6%	0.0%	7.1%	25.0%	17.9%	100.0%
	Transoperatorio	Recuento	2	0	0	0	0	0	0	2
		% dentro de ¿En qué momento se realizó la derivación?	100.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	100.0%
	Postresección	Recuento	4	1	0	1	0	3	1	10
		% dentro de ¿En qué momento se realizó la derivación?	40.0%	10.0%	0.0%	10.0%	0.0%	30.0%	10.0%	100.0%
Total		Recuento	12	8	1	1	2	10	6	40
		% dentro de ¿En qué momento se realizó la derivación?	30.0%	20.0%	2.5%	2.5%	5.0%	25.0%	15.0%	100.0%

La mitad de las derivaciones colocadas antes de la resección tumoral, disfuncionó antes de los 7 meses del procedimiento. Las dos que se colocaron en el transoperatorio de la resección tumoral, duraron menos de un mes, ya que por ser derivación ventricular externa, amerita recambio o retiro para evitar infección. La mitad de los que se colocaron postresección, ya habían disfuncionado para los 4 meses.

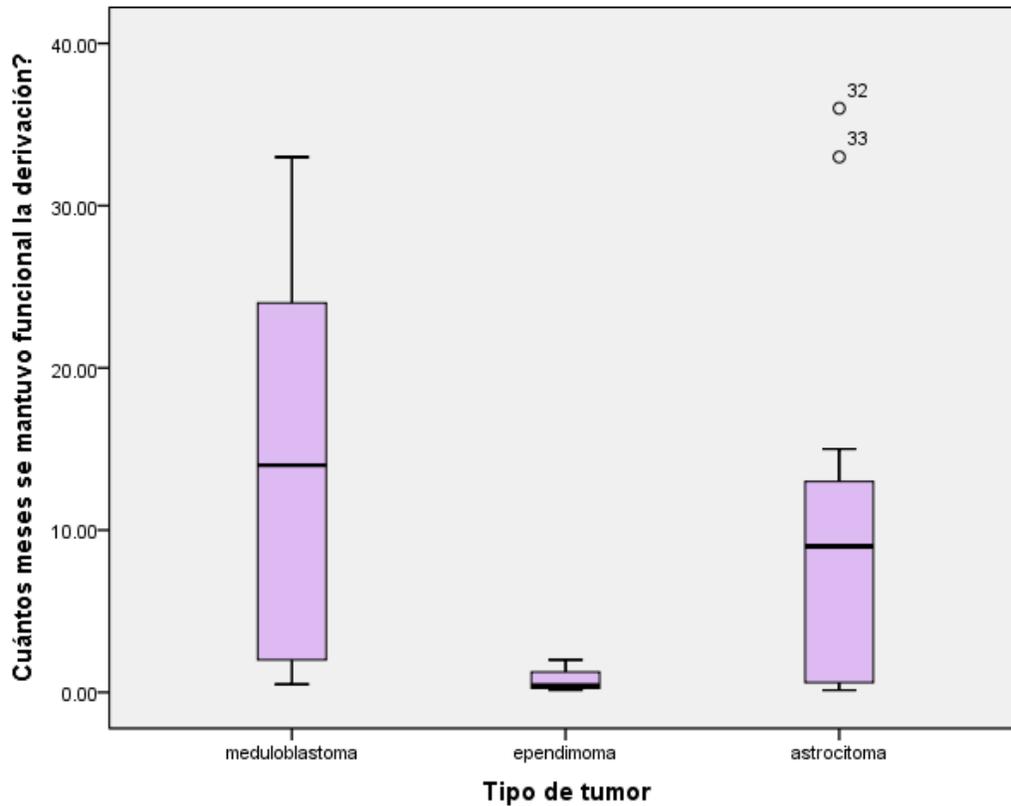
Tabla 9: Vida funcional de las derivaciones ventriculares según el tipo de tumor.

¿Qué tipo de tumor presentó el paciente?* ¿Cuántos meses se mantuvo funcional el sistema de derivación? tabulación cruzada

			¿Cuántos meses se mantuvo funcional el sistema de derivación?						Total	
			≤1	2-4	5-7	8-10	11-12	13-24		>24
¿Qué tipo de tumor presentó el paciente?	Meduloblastoma	Recuento	2	3	0	0	0	6	3	14
		% dentro de ¿Qué tipo de tumor presentó el paciente?	14.3%	21.4%	0.0%	0.0%	0.0%	42.9%	21.4%	100.0%
	Ependimoma	Recuento	3	1	0	0	0	0	0	4
		% dentro de ¿Qué tipo de tumor presentó el paciente?	75.0%	25.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	100.0%
	Astrocitoma pilocítico	Recuento	4	1	1	1	2	2	2	13
		% dentro de ¿Qué tipo de tumor presentó el paciente?	30.8%	7.7%	7.7%	7.7%	15.4%	15.4%	15.4%	100.0%
	Ganglioglioma	Recuento	0	1	0	0	0	0	0	1
	% dentro de ¿Qué tipo de tumor presentó el paciente?	0.0%	100.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	100.0%	
Meningioma	Recuento	1	0	0	0	0	0	0	0	1
	% dentro de ¿Qué tipo de tumor presentó el paciente?	100.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	100.0%
Cavernoma	Recuento	0	0	0	0	0	1	0	0	1
	% dentro de ¿Qué tipo de tumor presentó el paciente?	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	100.0%	0.0%	0.0%	100.0%

Rabdoide-teratoide	Recuento	1	1	0	0	0	0	1	3
	% dentro de ¿Qué tipo de tumor presentó el paciente?	33.3%	33.3%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	33.3%	100.0%
Otro	Recuento	1	1	0	0	0	1	0	3
	% dentro de ¿Qué tipo de tumor presentó el paciente?	33.3%	33.3%	0.0%	0.0%	0.0%	33.3%	0.0%	100.0%
Total	Recuento	12	8	1	1	2	10	6	40
	% dentro de ¿Qué tipo de tumor presentó el paciente?	30.0%	20.0%	2.5%	2.5%	5.0%	25.0%	15.0%	100.0%

Gráfica 8: Distribución de la vida media de la derivación según el tipo de tumor.



Ranks

VAR00001		N	Mean Rank	Sum of Ranks
¿Cuántos meses se mantuvo funcional la derivación?	meduloblastoma	14	11.25	157.50
	ependimoma	4	3.38	13.50
	Total	18		

Test Statistics^b

	¿Cuántos meses se mantuvo funcional la derivación?
Mann-Whitney U	3.500
Wilcoxon W	13.500
Z	-2.614
Asymp. Sig. (2-tailed)	.009
Exact Sig. [2*(1-tailed Sig.)]	.005 ^a

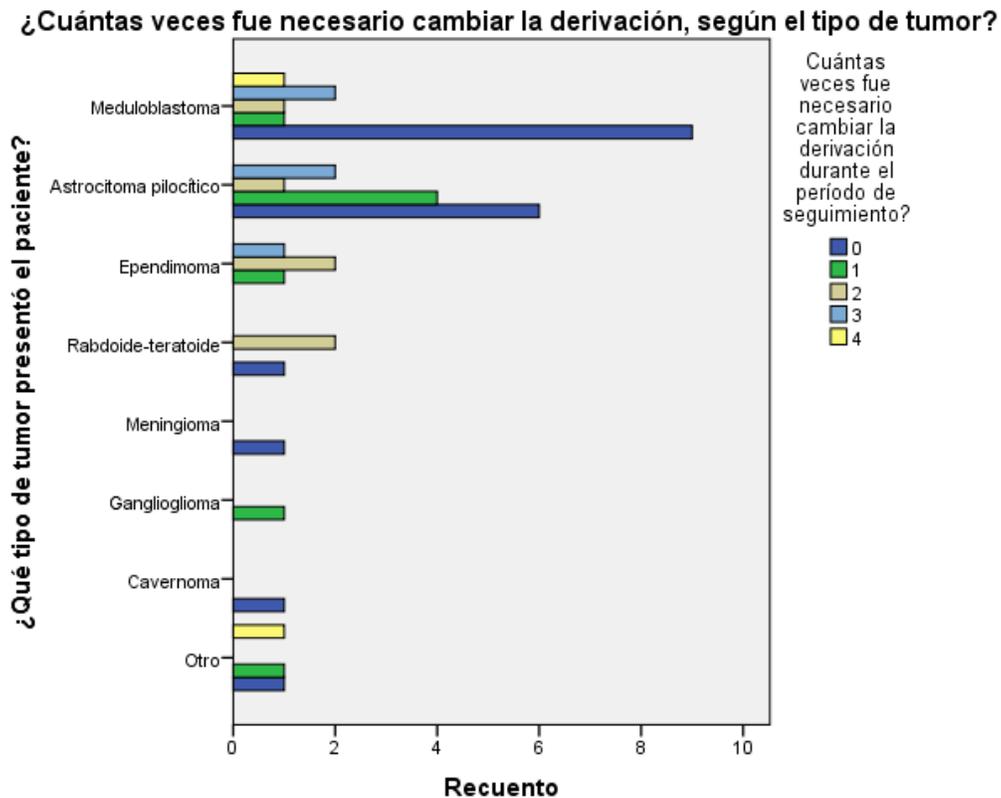
a. Not corrected for ties.

b. Grouping Variable: VAR00001

En la tabla 9, se puede apreciar que en los pacientes con ependimoma, todas las derivaciones habían disfuncionado antes de los 4 meses. El Meduloblastoma y el astrocitoma pilocítico mostraron una distribución semejante en cuanto a la duración funcional de las derivaciones.

En la gráfica 8, se valora nuevamente la tendencia de menor duración en los ependimomas, pero casi equivalencia entre meduloblastomas y astrocitomas. En el tumor rabdoide-teratoide y el grupo de otros, hay valores muy dispersos. Se realiza prueba de Mann Whitney entre Meduloblastoma y ependimoma, encontrando diferencia significativa entre la duración de la derivación en ambos grupos, con significancia de 0.009.

Gráfica 9: Número de recambios de sistema de derivación necesarios durante el período de seguimiento según el tipo de tumor.



De los 14 meduloblastomas derivados, nueve casos (64.3%) no ameritaron recambio del sistema. Dos pacientes necesitaron tres recambios y el resto necesitó uno, dos y cuatro recambios respectivamente.

En el ependimoma, todos los sistemas necesitaron recambio, un paciente sólo una vez, dos en dos ocasiones, y uno en tres ocasiones.

De los astrocitomas pilocíticos, seis (46.2%) no necesitaron recambio de sistema. Cuatro solo lo necesitaron una vez, uno lo uso dos veces, y dos pacientes en tres ocasiones.

El Ganglioglioma necesitó un solo recambio; el meningioma, ninguno al igual que el cavernoma. El tumor teratoide rabdoide se presentó en tres casos, de los cuales dos necesitaron recambio en dos ocasiones y el otro no se retiró.

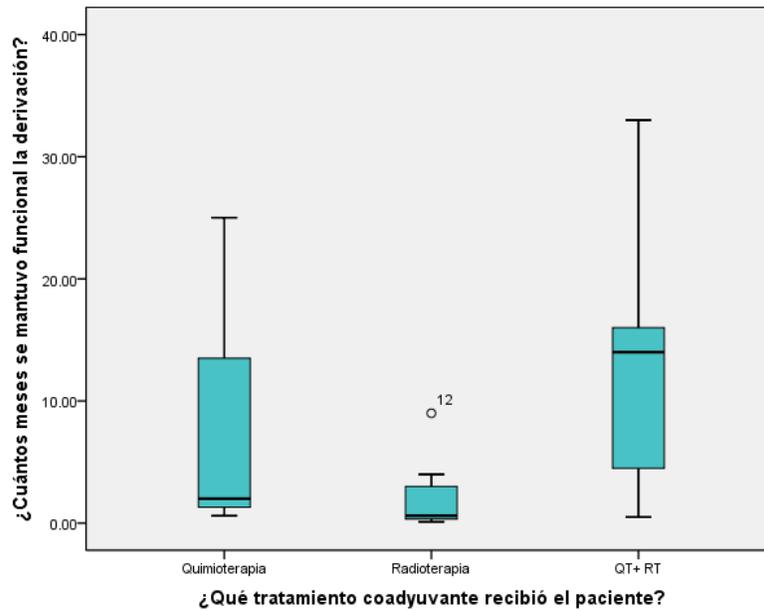
Tabla 10: Período funcional de los procedimientos de derivación ventricular según el tratamiento coadyuvante recibido por el paciente con tumor de fosa posterior.

¿Qué tratamiento coadyuvante recibió el paciente?*¿Cuántos meses se mantuvo funcional el sistema de derivación?

tabulación cruzada

			¿Cuántos meses se mantuvo funcional el sistema de derivación?							Total
			≤1	2-4	5-7	8-10	11-12	13-24	>24	
¿Qué tratamiento coadyuvante recibió el paciente?	Quimioterapia	Recuento	1	1	0	0	0	0	1	3
		% dentro de ¿Qué tratamiento coadyuvante recibió el paciente?	33.3%	33.3%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	33.3%	100.0%
	Radioterapia	Recuento	4	2	0	1	0	0	0	7
		% dentro de ¿Qué tratamiento coadyuvante recibió el paciente?	57.1%	28.6%	0.0%	14.3%	0.0%	0.0%	0.0%	100.0%
	QT+ RT	Recuento	1	2	1	0	0	5	2	11
	% dentro de ¿Qué tratamiento coadyuvante recibió el paciente?	9.1%	18.2%	9.1%	0.0%	0.0%	45.5%	18.2%	100.0%	
	Reintervención	Recuento	1	2	0	0	0	1	0	4
	% dentro de ¿Qué tratamiento coadyuvante recibió el paciente?	25.0%	50.0%	0.0%	0.0%	0.0%	25.0%	0.0%	100.0%	
	Ninguna	Recuento	5	1	0	0	2	4	3	15
	% dentro de ¿Qué tratamiento coadyuvante recibió el paciente?	33.3%	6.7%	0.0%	0.0%	13.3%	26.7%	20.0%	100.0%	
Total	Recuento	12	8	1	1	2	10	6	40	
	% dentro de ¿Qué tratamiento coadyuvante recibió el paciente?	30.0%	20.0%	2.5%	2.5%	5.0%	25.0%	15.0%	100.0%	

Gráfica 10: Comparación de la vida funcional de las derivaciones cuando el paciente ha sido sometido a tratamiento coadyuvante.



Ranks

¿Qué tratamiento coadyuvante recibió el paciente?	N	Mean Rank	Sum of Ranks
¿Cuántos meses se mantuvo funcional la derivación? Radioterapia	7	5.43	38.00
QT+ RT	11	12.09	133.00
Total	18		

Test Statistics^b

	¿Cuántos meses se mantuvo funcional la derivación?
Mann-Whitney U	10.000
Wilcoxon W	38.000
Z	-2.589
Asymp. Sig. (2-tailed)	.010
Exact Sig. [2*(1-tailed Sig.)]	.008 ^a

a. Not corrected for ties.

b. Grouping Variable: ¿Qué tratamiento coadyuvante recibió el paciente?

Se valora menor duración de las derivaciones en los pacientes que recibieron radioterapia, por lo que se realiza prueba de Mann Whitney, encontrando diferencia significativa, considerándole un factor de riesgo.

XIII. DISCUSIÓN

La muestra del presente estudio constó de 40 pacientes, de los cuales a 31 se le colocó válvula de derivación ventrículo-peritoneal, a siete se le realizó tercer ventriculostomía endoscópica y a dos sólo se le colocó temporalmente una derivación ventricular externa.

Se presentó una ligera predominancia masculina, con 52.5% de los casos, lo cual se corresponde con el 59.5% informado por Ferguson¹⁷. El grupo de edad más frecuente correspondió a los escolares (5-10 años) con 40%, seguido de los preescolares (2-5 años) con 32.5%, mientras que Lee¹⁸ informa de una media de edad de 4 años y McGirt²¹, una media de 7.3 años.

El tumor hallado con más frecuencia fue el meduloblastoma (35%) seguido por el astrocitoma pilocítico (32.5%). La localización fue predominantemente vermiana (52.5%), seguida de la hemisférica (30%). A la mayoría de los pacientes se le realizó resección subtotal del tumor (77.5%).

La mitad de las derivaciones ventriculares hechas, habían disfuncionado en los primeros cuatro meses postcolocación, con una media de sobrevida de 10.4 meses y una mediana de cinco meses. El período de seguimiento fue de 11-49 meses, con una media de 22 meses y mediana de 18 meses. Durante este período, en promedio se tuvo que cambiar una vez las derivaciones, con un valor máximo de 4 reintervenciones.

Ferguson¹⁷ encontró una media de sobrevida del sistema de 6.3 meses, Lee¹⁸ informa que la mitad de los que presentaron disfunción mecánica lo hicieron en los primeros seis meses, mientras la mitad de los de etiología infecciosa se retiró a los dos meses. La media de sobrevida para Kulkarni²⁰ fue de solo 36 días, lo cual atribuyó a un mayor riesgo de fallo en prematuros y a la manipulación prolongada del sistema antes de su colocación.

McGirt²¹, tuvo una media de sobrevida de 19 días, principalmente por causa infecciosa y encontró mayor riesgo en los pacientes en los que se había usado endoscopio. Lee²⁴ tuvo una media de sobrevida de un mes, obteniendo como resultado un riesgo de infección valvular de 0.075 casos/válvula/año, sobre todo si el procedimiento se realiza antes del año de edad.

Morina²⁵ encontró que 37% de los sistemas colocados necesitaron recambio, con múltiples revisiones en 13%. Chiriac²⁶ informa un 18-40% de disfunción en los primeros meses, lo cual luego se convierte en 4-5% por año posteriormente. Khan²⁸ encontró una media de sobrevida de 68 días, con 23% de fallo en una media de seguimiento de 11 meses, y lo relacionó con la

localización del tumor, prematuridad, estenosis acueductal, complicación con meningitis y colocación postresección.

Entre las causas de retiro o cambio en el sistema de derivación, 38.1% correspondió a proceso infeccioso y 33.3% a obstrucción. El agente infeccioso más frecuente fue *Staphylococo Aureus* seguido de *Klebsiella* al igual que en los estudios de Kulkarni ²⁰, Ferguson ¹⁷, McGirt ²¹, Lee ¹⁸.

XIV. CONCLUSIÓN

En conjunto, la hidrocefalia y los tumores de fosa posterior constituyen el mayor volumen de procedimientos quirúrgicos anuales en el servicio de neurocirugía del Hospital Infantil de México. En 90% de los casos es necesaria la realización de un procedimiento de derivación ventricular para el manejo de dicha hidrocefalia obstructiva, presente clínica y/o radiológicamente al ingreso del paciente o tras la resección tumoral.

El tumor de fosa posterior atendido con más frecuencia es el Meduloblastoma, seguido de astrocitoma pilocítico. La derivación ventrículo peritoneal es realizada en el 78% de los casos, siendo el abordaje precoronal el elegido en la inmensa mayoría. Presentan una media de sobrevida de 10 meses, con la infección como principal etiología de la causa del retiro del sistema. El *Staphylococo Aureus* es el microorganismo aislado con más frecuencia en los cultivos de estos casos.

Hay mayor riesgo de disfunción en los primeros dos meses de realizado el procedimiento y en los grupos de edades de lactantes menores y escolares. No representa un factor influyente el hecho de que el procedimiento derivativo se realice previo a la resección tumoral o posterior a esta.

En el ependimoma hubo mayor tasa de disfunción valvular y mayor número de recambios por paciente durante el período de seguimiento. En los pacientes que recibieron radioterapia hubo disfunción en los primeros dos meses.

XV. LIMITACIONES DEL ESTUDIO

La muestra se vió reducida por la desaparición de algunos expedientes clínicos del archivo y la bodega, aparentemente tras una inundación que afectó esa área. Del mismo modo, el fallecimiento de algunos pacientes durante el procedimiento quirúrgico o a los pocos días, provocó que fueran excluidos porque no se obtendrían los datos reales de la sobrevivencia de las derivaciones.

El poco número de pacientes a los que se les realizó tercer ventriculostomía endoscópica dificulta la adecuada comparación con el grupo de colocación de válvulas de derivación.

Al ser un estudio retrospectivo, nos limitaba la cantidad de información ya recabada y plasmada en los expedientes. En muy escasos, constaba el tamaño o volumen tumoral, por lo que no se pudo tomar en cuenta esta variable. Lo mismo ocurrió con la ausencia de datos respecto a la marca de las válvulas colocadas e información en relación a la técnica quirúrgica utilizada, tiempo de exposición de la válvula al medio ambiente antes de su colocación, número de personas en el quirófano, cambio de guantes, calidad de la piel en el trayecto del sistema, etc. Tampoco se informaba en el expediente de los casos de fallo mecánico, si la obstrucción había sido proximal o distal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nulsen FE, Spitz EB. Treatment of hydrocephalus by direct shunt from ventricle to jugular vein. Surg Forum, 1952; 2: 399-403
2. Chico- Ponce de León F, Castro-Sierra E, Pérezpeña-Dizconti M, Gordillo-Domínguez LF, Santana-Montero BL, Rocha-Rivero LE. Tumores intracraneanos en el niño. Bol Med Hosp Infant Mex, 2006; 63: 367-381
3. Sánchez-Duarte J. Hidrocefalias, manejo con sistemas de derivación ventrículo-peritoneales: experiencia en el Hospital Infantil de México Federico Gómez de 1988 a 2000. Tesis Esp Ped. UNAM-HIMFG; México, 2003. 28 p
4. McLone DG, Marlin AE, Reigel DH, Scott RM, Walker ML, Steinbok P. Pediatric neurosurgery: surgery of the developing nervous system. 4ta Ed. Philadelphia, Saunders. 1344p
5. Torres-García S. La desnutrición infantil como factor de riesgo en el pronóstico del Meduloblastoma. Tesis Esp Neur Ped. UNAM-HIMFG; México, 2009. 35 p
6. Choux M, Di Rocco C, Hockley AD, Walker ML. Pediatric neurosurgery. Londres, Churchill Livingstone. 875p.
7. Greenberg MS. Handbook of neurosurgery. 7th Ed. Florida, Thieme. 1337 p.
8. Keating RF, Goodrich JT, Packer RJ. Tumors of the pediatric central nervous system. Thieme, 2001. 576 p
9. Chico-Ponce De León F, Pérezpeña-Díazconti JM, Peñalosa-González JG, Gutierrez-Guerra R, Guerrero-Jazo F, Sadowinski-Pine S, et al. 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. 57 (11): 608-617.
10. González-Carranza V. Experiencia en el tratamiento de tumor atípico teratoide rabdoide en el Hospital Infantil de México de 1990 a 2008. Tesis Esp Neur Ped. UNAM-HIMFG; México, 2009. 38 p
11. Valenzuela S, Zuleta A, Galvao AH, Dabdoub C. Hidrocefalia. En: Neurocirugía infantil latinoamericana. 1ra Ed. Brasil, FLANC. 2006. 778p.
12. Cinalli G, Maixner WJ, Sainte-Rose C. Hydrocephalus in pediatric patients with posterior fossa tumours. En: Pediatric Hydrocephalus. Milán, Springer. 2004
13. Ramos-Murguía M. Hidrocefalia congénita: su tratamiento. Bol Med Hosp Infant Mex, 1961; 60: 509-519

14. Vielma-Fernández J. Evaluación de la eficacia de las VDVA y VDVP en niños con hidrocefalia (experiencia de 10 años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez). Tesis Esp Ped. UNAM-HIMFG; México, 1982. 34 p
15. Choux M, Genitori L, Lang D, Lena G. Shunt implantation: reducing incidence of shunt infection. *J Neurosurg*, 1992; 77 (6): 875-880.
16. Farg AA, Sleem A, Ahmed NM, Elnos M. Ventriculoperitoneal shunt failure in pediatric patients with hydrocephalus. *EJNS*, 2008; 23(1): 99-106
17. Ferguson SD, Michael N, Frim DM. Observations regarding failure of cerebrospinal fluid shunts early after implantation. *Neurosurg Focus*, 2007; 22 (4):1-5
18. Lee JI, Wang KC, Cho BK. Functioning periods and complications of 246 cerebrospinal fluid shunting procedures in 208 children. *J Kor Med Sci*, 1995; 10(4): 275-280
19. Davis SE, Levy ML, McComb JG, Masri LL. ¿Does age or other factors influence the incidence of ventriculoperitoneal shunt infections? *Pediatr Neurosurg*, 1999; 30(5): 253-257
20. Kulkarni AV, Drake JM, Pasculli ML. cerebrospinal fluid shunt infection: a prospective study of risk factors. *J Neurosurg*, 2001; 94: 195-201
21. McGirt MJ, Zaas A, Fuchs HE, George TM, Kaye K, Sexton DJ. Risk factors for pediatric ventriculoperitoneal shunt infection and predictors of infectious pathogens. *Clin Inf Dis*, 2003; 36(1): 857-862
22. Rozzelle CJ, Leonardo J, Li V. Antimicrobial suture wound closure for cerebrospinal fluid shunt surgery: a prospective, double blinded, randomized, controlled trial. *J Neurosurg Pediatrics*, 2008; 2: 111-117
23. Tamburrini G, Massimi L, Caldarelli M, Di Rocco C. Antibiotic impregnated external ventricular drainage and third ventriculostomy in the management of hydrocephalus associated with posterior cranial fossa tumours. *Acta Neurochir*, 2008; 150: 1049-1056
24. Lee JK, Seok JY, Lee JH, Choi EH, Phi JH, Kim SK, Wang KC, Lee HJ. Incidence and risk factors of ventriculoperitoneal shunt infections in children: a study of 333 consecutive shunts in 6 years. *J Korean Med Sci*, 2012; 27: 1563-68
25. Morina Q, Kelmendi F, Morina A, Morina D, Bunjaku D. Ventriculoperitoneal shunt complications in a developing country: a single institution experience. *Med Arh*, 2013; 67(1): 36-38
26. Chiriac A, Poeata I, Iliescu B. Mechanical failures of ventriculoperitoneal shunts. *Rom Neurosurg*, 2012; 19(3): 226-229

27. Reddy GK, Bollam P, Caldito G, Willis B, Guthikonda B, Nanda A. ventriculoperitoneal shunt complications in hydrocephalus patients with intracranial tumors: an analysis of relevant risk factors. *J Neurocol*, 2011; 103: 333-342
28. Khan F, Shamim MS, Rehman A, Bari ME. Analysis of factors affecting ventriculoperitoneal shunt survival in pediatric patients. *Child Nerv Syst*, 2013; 29: 791-802

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA

#

Formulario de recolección de datos: "Vida media de los procedimientos de derivación ventricular en niños con hidrocefalia secundaria a tumor de fosa posterior"

Nombre: _____ Registro _____ Edad: _____ Sexo _____

Procedencia _____ Fecha de ingreso _____

Sintomatología:

- Ninguna Cefalea Irritabilidad Vómitos Déficit visual
- Convulsiones Alteración de la consciencia Trastorno de la marcha
- Incontinencia Tiempo evolución _____

Evaluación:

- ↑ PC Alteración motora/sensitiva Papiledema Tensión fontanela
- Ataxia Nistagmus Dismetría Disdiadococinesia
- Déficit de pares craneales _____ Glasgow _____ Peso _____ Talla _____

Manejo extra HIM? _____

Antecedentes: Esclerosis tuberosa Von Hippel Lindau Li Fraumeni Turcot
 Neurofibromatosis Otro _____

Tipo tumor: meduloblastoma ependimoma astrocitoma ganglioglioma meningioma
teratoma GBM cavernoma otro Tamaño _____

Localización: Vermis Hemisferio tallo cerebral ángulo pontocerebeloso

Días estancia preoperatoria: _____ Tiempo al diagnóstico: _____

% Resección tumoral: Total Subtotal Parcial Biopsia

Complicaciones postoperatorias: Colección subdural Fistula LCR HIV dehiscencia herida
 Pseudomeningocele hematoma epidural HIC Hidrocefalia de novo ventriculitis muerte

Complicaciones no neurológicas: neumonía IVU sepsis por catéter endócrina otra

Manejo coadyuvante QT _____ RT _____ Reintervención _____

Hidrocefalia a su ingreso? Clínica Radiológica Ausente

Manejo: VDVP VDVA DVE TVE Conservador _____

Colocación derivación: Preresección Transoperatoria Postresección

Tipo de válvula _____ Sitio de colocación _____

TVE: Tiempo funcionamiento _____ Repetición procedimiento Necesidad conversión

Disfunción derivación:

	FECHA						
#	Migración	Exposición	Obstrucción	Desconexión	Infección	Bact aislada	Manejo
1							
2							
3							
4							
5							
6							

de cambios _____ Retiro definitivo? _____

Tiempo de seguimiento al momento del estudio: _____

Alta por: Mejoría Máximo beneficio Traslado hospitalario Solicitud familiar Muerte

Recolección datos: Fecha _____ - Firma _____