



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
E INVESTIGACIÓN
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

“GLIOMAS DE LA VÍA ÓPTICA EN PACIENTES
PEDIÁTRICOS. EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO
NACIONAL DE PEDIATRÍA”

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
NEUROCIROGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA

DRA. GLORIA LILIAN ROMÁN ZAVALA
RESIDENTE DE NEUROCIROGÍA PEDIÁTRICA

TUTORES DE TESIS
DR. ALFONSO MARHX BRACHO
DR. FERNANDO RUEDA FRANCO
DRA. CECILIA RIDAURA SANZ
DR. MARCIAL ANAYA JARA



MÉXICO D.F.

2010



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.

AGRADECIMIENTOS

Mi agradecimiento al **Instituto Nacional de Pediatría** y especialmente al servicio de **Neurocirugía Pediátrica** quienes me han dado la confianza y los conocimientos para abordar a los pacientes pediátricos.

Al **Dr. Fernando Rueda Franco** y al **Dr. Alfonso Marx Bracho** quienes me han enseñado las cosas más importantes de la vida profesional además de brindarme su amistad y cariño de forma incondicional. Me llevo de ustedes el profesionalismo con el que enfrentan su labor cotidiana.

Al **Dr. Marcial Anaya Jara** quien me dio la oportunidad de crecer como Neurocirujana y de quien he aprendido sobre metodología, redacción y elaboración de tesis.

A la **Dra. Cecilia Ridaura Sanz** quien me brindo su confianza y enseñanza incondicional en patología, además de obsequiarme tiempo para realizar el presente trabajo.

A mis compañeros que ahora considero amigos entrañables; **Abarim, Enrique De Obieta, Luis Fernando, Enrique Dávalos, Edmundo, Roberto, Janet y Gloria**, estoy en deuda con ustedes porque me brindaron su amistad, me apoyaron y trabajaron conmigo en todo momento.

A mis **Padres, a mis Hermanas y a mis Sobrinos** por haberles quitado parte de su tiempo para poder cumplir un sueño más en mi vida. Los quiero mucho.

A mi novio **Carlos** por el cariño que me brinda y por haberme guiado en los momentos más difíciles de mi formación como residente, siempre le agradeceré el haberme apoyado.

INDICE

RESUMEN.....	5
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	7
ANTECEDENTES.....	8
OBJETIVOS.....	12
MATERIAL Y MÉTODOS.....	12
RESULTADOS.....	15
DISCUSIÓN.....	16
CONCLUSIONES.....	17
ANEXOS.....	18
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	28

RESUMEN

Objetivos: El propósito de este estudio fue conocer la frecuencia de casos de gliomas de la vía óptica (OPG) en pacientes pediátricos en el periodo de 1971-2009, manifestaciones clínicas, asociación con NF-1, diagnóstico histopatológico, extensión tumoral, tipo de abordaje quirúrgico, porcentaje de exceresis tumoral, manejo oncológico, evaluación neuro-oftalmológica, déficit endócrino posoperatorio y analizar los resultados del tratamiento.

Material Y Métodos: El diseño metodológico de este trabajo es longitudinal, retrospectivo, descriptivo, transversal. Se revisaron 38 expedientes de pacientes con diagnóstico histopatológico de Gliomas de la vía óptica en el Departamento de Neurocirugía del Instituto Nacional de Pediatría (INP) en el periodo de 1971-2009. Para la identificación de los casos se consultó el archivo de biopsias del Departamento de Patología del INP. El grado de exceresis tumoral se catalogó como total, subtotal o parcial, la localización y extensión tumoral se clasificó de acuerdo a las notas de los hallazgos quirúrgicos y reportes neuro-radiológicos, para la descripción de los potenciales evocados visuales (PEV), se tomó como referencia el patrón utilizado en el Servicio de Neurofisiología del INP clasificando la alteración según su severidad en grados del I al IV. Se revisaron las otras modalidades de tratamiento oncológico como uso de radioterapia (RT) y quimioterapia (QT) así como el diagnóstico histopatológico. La evaluación de los resultados se hizo después de un seguimiento promedio de 5 años. La escala de Karnofsky fue utilizada posterior a tres años de seguimiento en promedio con ausencia de hidrocefalia. El análisis de la información se llevó a cabo mediante medidas de tendencia central (promedio, mediana y rango) y la interpretación de los datos mediante gráficas de barras y tablas de frecuencia.

Resultados: La frecuencia de OPG en hombres fue de 57.8% y la de mujeres 42.1% el promedio de edad fue de 6.3 años. El 81.6 % de los OPG ocurrió en niños menores de 10 años. La manifestación clínica más frecuente fue la disminución de la agudeza visual 17.4%, se presentó atrofia papilar 52%, el OD fue el más afectado con amaurosis del 34.2% se presentó hidrocefalia 10.3 %. El 21.1 % presentaron NF-1 predominando en hombres con una relación 7:1 lo cual fue estadísticamente significativo con una chi cuadrada $p < 0.05$. Se observó alteración preoperatoria endocrinológica en 21.1% el déficit hormonal más encontrado fue de ADH, GH, coincidiendo con la ubicación quiasma-hipotalámico. Los PEV se efectuaron en 20 pacientes, todos tuvieron alteraciones, en 6 pacientes (30%) se encontró ausencia total de actividad que concuerda con el número de pacientes amauroticos de forma bilateral, en 7 (36.5%), se encontró un compromiso severo con dispersión de los componentes. y 4 pacientes (20%) mostraron G; III y IV. El OPG se presentó más frecuentemente en el quiasma con predominio del nervio óptico izquierdo 18.4% y en el quiasma con invasión al hipotálamo 15.8%.

A todos los pacientes se les realizó cirugía, habiéndose efectuado resección tumoral 76.3%, el grado de exceresis que predominó fue el parcial 63.2%. El tipo de abordaje más realizado fue el pterional 68.4%. No se reportó recurrencia tumoral posterior a la cirugía en ningún paciente. El resultado histopatológico mostró: 34 casos (89%) de astrocitoma pilocítico y 4 casos (11%) de astrocitoma fibrilar. Un paciente con NF-1 presentó un astrocitoma pilocítico quiasmático, además un neuroma plexiforme de nervio óptico derecho. Recibieron RT 23 pacientes (60.5%) con una dosis promedio de 49 Gy, 6 pacientes (15.7%) fueron tratados con QT. Después del tratamiento quirúrgico hubo mejoría en la agudeza visual 5% y del déficit endocrinológico 7%. Se realizaron 4 reintervenciones en aquellos pacientes abordados inicialmente por vía extracraneal. No se observó diferencia estadísticamente significativa entre el grado de exceresis para la mejoría de la agudeza visual ni para el déficit endócrino o grado de Karnofsky. Las complicaciones posoperatorias más frecuentes fueron las alteraciones motoras y las crisis convulsivas (20%). Ocurrió una defunción secundaria al tratamiento quirúrgico.

No se observó diferencia estadísticamente significativa entre la RT y la QT para la mejoría de la agudeza visual, déficit endócrino o grado de Karnofsky. Aquellos pacientes menores de 3 años (30%) tratados con RT presentaron alteraciones cognitivas importantes tales como déficit en el aprendizaje o alteraciones motoras, también se observó que quienes fueron radiados en el quiasma o hipotálamo que no presentaban alteraciones hormonales previas presentaron déficit endócrino principalmente de GH 66.6% y ADH 33.3%. Ocurrió una defunción secundaria a hemorragia intratumoral y edema cerebral posterior a la RT. La supervivencia a 5 años fue de 89.4% y a 10 años de 84.2%.

Análisis y Discusión: Se encontró que la NF-1 en OPG y el glioma del nervio óptico se presentaron más frecuentemente en hombres a diferencia de lo reportado en la literatura. Ninguno de los 2 pacientes que fallecieron tenían NF-1. La disminución de la agudeza visual fue la manifestación clínica más frecuente tal como lo publicado en la literatura. Se observó que el promedio de las manifestaciones clínicas fue de 1 año lo cual explica la pobre mejoría visual después de la cirugía reportada en nuestra serie.

El astrocitoma pilocítico se presentó en el 89% de nuestros pacientes lo cual concuerda con las grandes series reportadas. La línea de tratamiento que se indica sigue siendo la resección extensa de la lesión sin daño a la función visual, seguida de RT y QT según sea el caso.

En el caso de nuestros pacientes con OPG limitado al nervio óptico el manejo fue exceresis total sin RT ni QT no observando recidiva tumoral en un seguimiento de 10 años. En los pacientes menores de 3 años el manejo adyuvante ideal es la QT, este manejo también es viable si está progresando la enfermedad y el paciente no respondió a la RT. Se corroboró que los pacientes menores de 3 años tratados con RT presentaron alteraciones cognitivas importantes tales como déficit en el aprendizaje o alteraciones motoras por desmielinización tal como lo refiere la literatura. También se observó que quienes fueron radiados en el quiasma o hipotálamo presentaron déficit endócrino principalmente de GH y ADH.

La RT tiene su indicación precisa evitando la progresión de la enfermedad. No se observó diferencia estadísticamente significativa entre la RT y la QT para la mejoría de la agudeza visual, déficit endócrino o grado de Karnofsky. Se observó una supervivencia a 5 años de 89.4%, y a 10 años de 84.2% lo cual concuerda con la literatura. Se registraron un total de 6 defunciones, 1 paciente falleció por complicaciones de la cirugía, otro por complicaciones de la RT, un paciente falleció por trombosis mesentérica y 3 por desequilibrio hidroelectrolítico.

Conclusiones. Los niños con nuevo diagnóstico de OPG deben ser estudiados de forma multidisciplinaria tanto por el equipo de Neurocirujanos como por el de Oncología médica, se deben repetir los estudios de IRM y evaluación de función visual para documentar la progresión de la enfermedad y realizar un abordaje adecuado basado principalmente en las variables edad, déficit endocrino, extensión tumoral y progresión de la enfermedad.

Palabras clave: gliomas de la vía visual, población pediátrica, abordaje quirúrgico, exceresis tumoral, radioterapia, quimioterapia, agudeza visual.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

El tumor orbitario que más frecuentemente se opera en el Servicio de Neurocirugía es el glioma del nervio óptico, dicho tumor es una neoplasia que se presenta con mayor frecuencia en la edad pediátrica. En el pasado se optaba por realizar biopsia independientemente de la clínica, el tamaño o ubicación tumoral. Actualmente la tendencia quirúrgica ha cambiado. El fin del siguiente proyecto es analizar los resultados que se han obtenido a lo largo de 40 años y los procedimientos quirúrgicos empleados con su tratamiento coadyuvante.

Pregunta de Investigación:

¿Cuál es la frecuencia, las manifestaciones clínicas, la localización, el abordaje quirúrgico, el porcentaje de excresis tumoral, el manejo oncológico y los resultados clínicos, en los pacientes pediátricos con diagnóstico de glioma de la vía óptica?

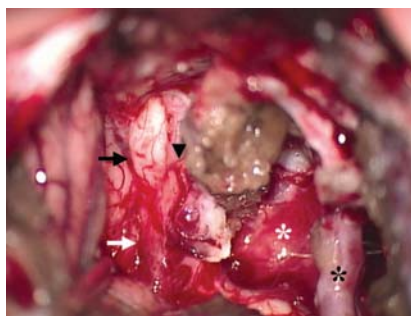
ANTECEDENTES

El término glioma de la vía óptica (OPG) se define como un astrocitoma de bajo grado de malignidad que compromete al nervio óptico, el quiasma óptico, las cintillas ópticas y el hipotálamo. Tienen una incidencia anual reportada de 1/100,000.^{1,3,5,7} Constituyen el 1%-5% de los tumores del SNC que se presentan en niños^{1,3,14}. El 70% se presenta antes de los 10 años.^{2,4,7} La incidencia es mayor (25%)^{1,3,5} si el paciente padece neurofibromatosis tipo 1 (NF-1). El tumor más frecuente del SNC en la NF-1 es el OPG que se presenta en el 5-15% de los casos.^{3,5,6,7} En niños por debajo de los 2 años de edad, los tumores quiasmáticos hipotalámicos constituyen aproximadamente el 20%¹ de todos los tumores intracraneales⁴. El porcentaje de mujeres versus hombres es relativamente similar, a excepción de los gliomas del nervio óptico que son más frecuentes en el sexo femenino.

Histopatología

Los OPG son lesiones difíciles de clasificar como neoplasias desde el punto de vista histológico; muestran en muchos casos acumulación de polisacáridos y carecen de figuras mitóticas, lo cual hace difícil el diagnóstico de glioma.

Del 60-80%^{12,13} de los OPG son primariamente quiasmáticos. La mayoría de estos gliomas son de bajo grado, tratándose por lo general del astrocitoma pilocítico juvenil. Este tipo de astrocitomas predominan en niños y son de crecimiento lento. La afectación simétrica que envuelve ambos tractos ópticos es más frecuente en NF-1. La distinción entre un tumor glial de origen quiasmático y un tumor glial hipotalámico puede ser arbitraria, dependiendo sólo de la posición predominante de la lesión. Microscópicamente los gliomas hipotalámicos están formados por astrocitos bipolares y pilocitos, dispuestos en capas sólidas y lóbulos con una yuxtaposición de células elongadas en fascículos donde suelen apreciarse múltiples microquistes. Se observan las fibras de Rosenthal siendo importantes para el diagnóstico, puede haber proliferación vascular, las mitosis son infrecuentes, siendo la degeneración maligna rara en estos tumores. La infiltración de los tejidos alrededor es frecuente, estando descrita la afectación leptomenígea (3.7%)⁵.



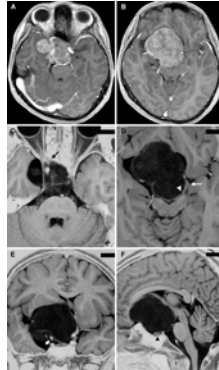
Cuadro clínico

La mayoría (87.8%) de los pacientes con OPG que no presentan NF-1 aquejan de disminución de la visión en su presentación. Desafortunadamente es difícil en pacientes muy jóvenes la valoración de la pérdida visual. Puede existir defecto pupilar en la mayoría de los pacientes, la proptosis, el nistagmus y el estrabismo ocurren en más del 25%, presentan cefalea, náusea y vómito 20%. La proptosis indolora es un signo precoz de la presencia de lesiones que afectan a un solo nervio óptico. Las lesiones del quiasma provocan defectos de la visión campimétricos y provocan disfunciones hipotalámicas e hipofisarias, además de hidrocefalia en un 15% por obstrucción del agujero de Monro. En la oftalmoscopia puede observarse edema de la papila óptica. El 25% de los pacientes presentarán disfunciones endócrinas en su presentación. Deficiencia de la hormona de crecimiento, amenorrea y pubertad precoz son los signos más frecuentes de disregulación hormonal. La incidencia de síndrome diencefálico puede llegar a ser del 5%¹ y es más frecuente en niños por debajo de los 2 años. Habitualmente consiste en caquexia asociada a hiperactividad,

sobreatención y un afecto casi eufórico, asimismo puede observarse hipersomnolia, retraso en el crecimiento, macrocefalia y hemiparesia con crisis convulsivas en el 1-3% de los pacientes.

Diagnóstico por imagen

El diagnóstico por imagen de los OPG y de su extensión se consigue mejor con IRM^{1,3,10,11}. Con la TCC se aprecian tumoraciones isodensas a nivel de la silla turca que pueden hacerse hiperdensos con el contraste, las calcificaciones son poco frecuentes y en ocasiones se aprecian quistes. Es excelente para visualizar la estructura de la órbita. En la RM en T1 pueden apreciarse imágenes isointensas o hipointensas que toman contraste con gadolinio. En T2 los tumores se muestran hiperintensos delimitándose mejor los márgenes.



Se puede observar la extensión del tumor a través de los nervios ópticos en el 75% de los pacientes con NF-1. El compromiso de los nervios ópticos provoca una dilatación fusiforme del nervio que capta refuerzo con los estudios de contraste y que por lo general se extiende más de 1 cm de longitud. Pacientes con NF-1 pueden tener lesiones en áreas no continuas del cerebro, un factor no visto en ausencia de NF-1. Con RM también se puede observar diseminación por el raquis.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con la displasia del ala menor del esfenoides, en este caso el exoftalmos es de tipo pulsátil, más que simple proptosis, también debe hacerse el diagnóstico diferencial con neuritis óptica con IRM o con un craneofaringioma, astrocitoma del hipotálamo o germinoma cuando la ubicación es selar o supraselar.

Tratamiento quirúrgico

El tratamiento de los OPG es controversial y depende de la ubicación del tumor. La cirugía juega un papel muy limitado en el tratamiento de los gliomas de la vía óptica^{3,5,8,9}.

Los OPG que afectan a un solo nervio óptico, confinados a la porción intraorbitaria, que no comprometen el quiasma y provocan proptosis y amaurosis deben researse totalmente hasta comprobar que no haya invasión al quiasma^{5,15,16,17} mediante un acceso transcraneal extradural realizando una craneotomía frontoorbitaria unilateral en el cual se reseque el nervio desde el globo ocular hasta el quiasma. No es apropiado utilizar un acceso transorbitario porque se corre el riesgo de dejar tumor remanente en el muñón nervioso. La mayoría de estos casos no requiere radioterapia; muchos de ellos logran una curación total. Aquellos pacientes con o sin NF-1 con deterioro visual o progresivo déficit neurológico y con expansión rápida deberían ser tratados quirúrgicamente y con quimioterapia coadyuvante y si esta es inefectiva se deberá pasar a RT en niños mayores de 3 años⁷.

Los gliomas del nervio óptico bilaterales son patognomónicos de la NF-1. Los pacientes que presentan NF-1 con el tumor localizado en vías ópticas la biopsia no suele estar indicada, siendo su papel más controvertido cuando no presenta estigmas de NF-1.

La indicación para la resección del glioma hipotalámico o quiasmático es menos clara. La resección radical no es bien tolerada debido a la susceptibilidad de las estructuras nerviosas cercanas. En aquellos casos que el tumor está confinado en quiasma y proyecciones ópticas sin signos de evolutividad no es necesaria la cirugía salvo aparezca progresión⁷.

Los OPG ubicados en la región quiasmática o hipotalámica con o sin invasión al III ventrículo son de mal pronóstico por el sitio donde se localizan. El objetivo de la cirugía incluye toma de biopsia para la confirmación histopatológica y valorar los casos de resección subtotal y descompresión de estructuras nerviosas específicas y en los casos de progresión de la enfermedad se debe administrar radioterapia en pacientes mayores de 3 años más QT. Especialmente en pacientes jóvenes la descompresión permite retrasar la radioterapia.

Recientemente se aboga por la extirpación de gliomas que afectan al quiasma con componente globular exofítico o lesiones quísticas en niños^{9,15,16,17}. Mejoría neurológica y visual han sido referidas después de la resección^{1,16,17}. En 80% de los casos, con este tratamiento el pronóstico es bueno.

El abordaje quirúrgico puede ser del tipo: pterional, subfrontal, subtemporal, bifrontal o fronto-orbitotomía unilateral con un abordaje transilviano, interhemisférico translamina terminalis o interhemisférico transcalloso. La combinación de los abordajes son usados para lesiones extensas. La hidrocefalia puede responder a la descompresión o bien se puede realizar derivación ventrículo-peritoneal (DVP). Las complicaciones de la cirugía incluyen; empeoramiento de la visión, disfunción hipotalámica, alteraciones de la conciencia, pérdida de la memoria, abulia y coma. Los resultados después de la cirugía han sido menos favorables en aquellos niños que presentan afectación hipotalámica en el momento de su manifestación.

Quimioterapia (QT).

La QT es frecuentemente empleada como una modalidad terapéutica de primera línea en el tratamiento de los gliomas del nervio óptico y quiasmáticos con significativa pérdida visual o proptosis. Para los tumores quiasmáticos grandes o hipotalámicos, la QT sirve como un tratamiento primario adyuvante para la resección subtotal o en los casos de recurrencia. En niños menores de tres años esta es la única opción de tratamiento adyuvante.

La experiencia inicial de QT fue con la combinación de actinomicina D y vincristina actualmente reemplazadas por Carboplatino y vincristina. La supervivencia libre de recidiva se estima en un 75% para 2 años, 68% para 3 años. El carboplatino solo también es usado para los gliomas del nervio óptico con una supervivencia libre de recidiva estimada de 83% y estabilización de la enfermedad de 85%. Ninguno de los niños tratados con QT en estudios realizados presentaron caída de la media de inteligencia y la mayoría tenía función endócrina normal^{3,5,8}. En una proporción de pacientes puede verse mejoría en la función visual.

En varios estudios se ha demostrado que la combinación de carboplatino y VCR producen una reducción de los tumores mayor del 25%⁸. Esta serie ha sido aumentada y más del 80% de los niños con menos de 5 años de edad tratados permanecieron libres de enfermedad dos años después de la iniciación del tratamiento. Niños con o sin NF-1 fueron igualmente beneficiados con el tratamiento. Según los estudios citados sería recomendable la utilización de QT, siendo la RT la segunda opción en el tratamiento. En pacientes más jóvenes sin disfunción hipotalámica la indicación prioritaria parece ser la QT. En pacientes sin déficit visual el tratamiento debería ser conservador.

Radioterapia (RT)

A la par que el uso de la QT ha aumentado el uso de la RT ha disminuido. La radioterapia está contraindicada en niños menores de 3 años de edad¹ por el daño cognitivo que ocasiona.

Puede ser administrada en niños mayores de 3 años aquellos casos en donde la resección del tumor no se puede realizar¹⁴, o la progresión tumoral no se detiene pese al uso de QT o reintervención quirúrgica. Usualmente puede administrarse a una dosis de 45 Gy hasta 60 Gy en 25 fracciones diarias de 1.6 a 2 Gy^{5,14}. Estas dosis han sido asociadas con bajo índice de recurrencia.

En varias series se encontró un periodo libre de recurrencia y supervivencia a 5 años de 83%-85% y 93-94% respectivamente^{1,3,5,14} y de 69-79% y 77-92%¹ a los 10 años respectivamente, coincidiendo que los gliomas del quiasma tienen mejor supervivencia que los que se extienden al hipotálamo. Las conclusiones de otros autores son que la RT tiene un efecto pequeño respecto al modesto beneficio de la función visual^{1,7}.

La RT con una dosis adecuada puede tener un tiempo de beneficio corto en la progresión de la sintomatología pero no parece tener influencia permanente en el pronóstico de empeoramiento de la visión y de la progresión de la enfermedad o supervivencia¹⁴.

El tratamiento con RT en niños aun mayores de 3 años puede considerar un importante riesgo respecto al empeoramiento cognitivo y endocrinológico. Se han publicado series en donde se concluye el déficit cognitivo posterior a la RT hasta del 43%^{3,14} y una media de inteligencia disminuida y de menor capacidad de aprendizaje. Aproximadamente 39-55% de los pacientes presentan disfunción endócrina a 10 años posterior al tratamiento con RT. De todas las hormonas, la hormona de crecimiento (GH) es la más sensible a la RT³. El 100% de todos los niños con tumores quiasmáticos hipotalámicos tendrán deficiencia de GH después de la irradiación^{1,3,14}. Por lo que deberán de tratarse con GH a aquellos pacientes en edad de crecimiento. Hipotiroidismo, amenorrea primaria, pubertad precoz o panhipopituitarismo ocurren con menor frecuencia después de la irradiación intracraneal.

Se ha descrito también síndrome diencefálico posterior a la radioterapia. Dos efectos idiosincráticos de la RT deben ser mencionados; la enfermedad de Moyamoya por una ateromatosis acelerada y la transformación anaplásica aunque este último sea extremadamente raro en gliomas de bajo grado en pacientes pediátricos. En niños mayores con afectación quiasmática y diencefálica la RT parece ser el tratamiento estándar ya que parece estabilizar la visión y la supervivencia.

Supervivencia

Se ha reportado supervivencia en los OPG a 10 años de 76% a 95% para tumores posteriores y anteriores respectivamente⁸, de 73% a los 15 años, 59% a los 20 años y 43% a los 25 años.^{2,5,7} Y supervivencia libre de recaídas de 55 a 86%. El factor de riesgo mayor para el mal pronóstico de supervivencia es la edad joven y la localización posterior del tumor.

Aunque los gliomas del nervio óptico y del quiasma tienen diferente sobrevida, no hay diferencias histológicas o factores biológicos diferentes, explicándose la diferencia por la localización y la posibilidad de afectación a estructuras adyacentes³. Aquellos pacientes que se complican con una hidrocefalia y/o afectación hipotalámica tienen peor pronóstico que los que sólo tienen afectación quiasmática.

En seguimientos de tumores con estudios neuro-radiológicos⁴ se observó que los tumores quiasmáticos de aspecto globular pueden mostrar invasión de las estructuras de alrededor. El pronóstico de pacientes con NF-1 permanece incierto, no está claro que el curso del tumor sea diferente en los pacientes con o sin NF-1^{6,7}. Los estudios comparativos mostraron que el número de pacientes que fallecieron fue similar con o sin NF-1^{5,7} por otra parte, muchos pacientes con NF-1 fallecieron por otras causas y pueden tener mayores recaídas.

OBJETIVOS

Objetivo General: Conocer la frecuencia de casos de gliomas de la vía visual en pacientes pediátricos en el periodo de 1971-2009.

Objetivo Específico:

1. Conocer las manifestaciones clínicas.
2. Asociación con NF-1
3. Tipo de abordaje quirúrgico.
4. Porcentaje de exeresis tumoral.
5. Manejo oncológico.
6. Evaluación de la función visual.
7. Resultados del tratamiento.

HIPÓTESIS

Por ser un estudio descriptivo no requiere hipótesis.

JUSTIFICACIÓN

Desde la fundación del INP en 1971 hasta el momento actual no se conoce la epidemiología que presentan los gliomas de la vía óptica, ni el abordaje quirúrgico ni oncológico que se ha realizado en cada uno de ellos, ni el porcentaje de resección que se ha llevado a cabo y si este influyó en la evolución de la función visual y/o de la recurrencia tumoral.

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño del Estudio: Estudio Observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal.

CRITERIOS DE SELECCION

Criterios de Inclusión:

- Pacientes con diagnóstico histopatológico de astrocitoma de la vía visual.
- Que hayan sido operados por el servicio de Neurocirugía y/u Oftalmología y atendidos por el servicio de Oncología en un periodo de 1971-2009.

Criterios Exclusión:

- Pacientes que hayan sido operados en otro hospital.
- Pacientes que después de haber sido operados hayan abandonado el seguimiento.
- Pacientes que hayan fallecido en el posoperatorio inmediato de causas independientes de la cirugía neurológica (neumonía, desequilibrio metabólico, sepsis y choque).

Criterios de Eliminación:

- Aquellos pacientes cuyos expedientes estén incompletos de las variables de interés.

Ubicación del estudio:

Universo de Trabajo. Pacientes de la edad pediátrica con diagnóstico definitivo de astrocitoma de la vía visual confirmado por histopatología que fueron operados por primera vez en el Instituto Nacional de Pediatría y manejados con tratamiento oncológico, en el periodo comprendido de 1971 al 2009.

Selección de la Muestra:

Se analizaron todos los casos colectados en el periodo de estudio. Se revisaron 44 expedientes, de los cuales 38 fueron incluidos.

Procedimientos:

- Definición de caso: Paciente menor de 18 años, atendido en el INP con diagnóstico definitivo de astrocitoma de la vía visual comprobado por histopatología por primera vez, operados en el departamento de Neurocirugía y/u Oftalmología y tratados de forma adyuvante con radioterapia y/o quimioterapia.
- La evaluación del paciente se realizó por el autor de la tesis por medio del expediente clínico y electrónico o la entrevista con el paciente y/o los familiares vía domicilio, consulta externa o telefónica.
- Para la identificación de los casos se consultó el archivo de biopsias del Departamento de patología, el archivo de quirófano, el archivo clínico y el archivo radiológico.

VARIABLES del Estudio**Descripción de las variables:**

VARIABLES	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	UNIDAD	ESCALA
Sexo	Es la diferencia del género desde el punto de vista biológico.	Se obtendrá del expediente clínico.	Femenino = 1 Masculino = 0	Nominal
Edad	Tiempo de vida transcurrido desde el nacimiento de una persona hasta el tiempo del estudio	Se obtendrá del expediente clínico.	Número de años	Continua
Agudeza Visual	Es la capacidad del sistema de visión para percibir, detectar o identificar objetos espaciales con unas condiciones de iluminación buenas. Para una distancia al objeto constante. Se utilizan optotipos como la prueba de Snellen modificada, también se emplea para valorar la función visual los potenciales evocados visuales.	Se obtendrá del expediente clínico	Amaurosis = 0 Disminuida= 1 Normal= 2	Nominal
Escala de Karnofsky	Manera estándar de valor pronostico para medir la capacidad de los pacientes con tumor cerebral de realizar tareas rutinarias. Los puntajes de la escala de Karnofsky oscilan entre 0 y 100. Un puntaje más alto significa que el paciente tiene mejor capacidad de realizar las actividades cotidianas. La escala se adecuará a la edad del paciente pediátrico.	Se obtendrá del expediente clínico.	≥70 puntos	Ordinal
Radioterapia	Uso de radiación de alta energía de los rayos X, los rayos gamma, los neutrones y otras fuentes para destruir las células cancerosas.	Se obtendrá del expediente clínico.	Si = 1 No = 0	Nominal
Quimioterapia	Fármacos empleados en el tratamiento de las enfermedades neoplásicas que impide la reproducción de las células cancerosas pueden ser citostáticos o citotóxicos.	Se obtendrá del expediente clínico.	Si= 1 No = 0	Nominal
Excresis tumoral (porcentaje)	La resección tumoral completa se observara en estudios posoperatorios (PO) como ausencia de lesión por IRM, la resección tumoral subtotal como el nódulo residual y la resección parcial ante la presencia del nódulo y algún porcentaje del tumor.	Se obtendrá del expediente clínico.	Total= 2 Subtotal= 1 Parcial= 0	Ordinal
Abordaje Quirúrgico	Conjunto de maniobras que se utilizan en un procedimiento quirúrgico.	Se obtendrá del expediente clínico.	Resección =1 Biopsia= 0	Nominal

Análisis Estadístico:

a.- Descriptivo.

Las cuantificaciones de los datos se registraron en la hoja de recolección de datos mostrada en el anexo.

b. Organización de los datos:

Los datos se vaciaron en una hoja de Microsoft Excel para su rápida identificación.

c. Presentación de datos:

La presentación de los datos se realizó por método descriptivo para variables cuantitativas, con la realización de tablas de frecuencia y gráficas de barras.

d. Análisis de la Información:

Prueba estadística: Promedio, mediana, rango.

Interpretación de los datos: Gráficas de barras y tablas de frecuencia.

Plan de Análisis: Se procedió a realizar un análisis univariado inicialmente tomando variables cuantitativas a las cuales se les calculó las medidas de tendencia central (mediana, media, rango). Luego se tomaron las variables cualitativas identificando en ellas las frecuencias con sus respectivos porcentajes. Se analizaron las variables cuantitativas contrastándolas con las cualitativas. Posteriormente se procedió a relacionar solo la frecuencia de las variables cualitativas.

RESULTADOS

El seguimiento tuvo un margen de 8 meses a 10 años, con un promedio de 5 años. El promedio de edad fue de 6.3 años y una media de 6.0 años. El 81.6 % de los OPG ocurrió en niños menores de 10 años (tabla y gráfica 1). La frecuencia de hombres fue de 57.8% y la de mujeres 42.1% con una relación de 1:0.73 (tabla y gráfica 2).

El tiempo de evolución promedio fue de 12 meses, las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron; disminución de la agudeza visual 17.4%, cefalea 15.8%, proptosis 11.1% (tabla y gráfica 7). La atrofia papilar se observó el 52% que corresponde al total de los pacientes que presentaron amaurosis uni o bilateral. El OD fue el más afectado con amaurosis del 34.2%, y en OI 31.6% (tabla 5.1 y 5.2). La relación con NF-1 se presentó en 21.1 % predominando en hombres (tabla y gráfica 3 y 4) con una relación 7:1 lo cual fue estadísticamente significativo con una chi cuadrada p 0.05. Se observó alteración preoperatoria endocrinológica en 21.1% (tabla 6).

Los PEV, se efectuaron en 20 pacientes, todos tuvieron alteraciones (tabla 5), en 6 pacientes (30%) se encontró ausencia total de actividad que concuerda con el número de pacientes amauroticos de forma bilateral, en 7 (36.5%) se encontró un compromiso severo con dispersión de los componentes y 4 pacientes (20%) mostraron G; III y IV.

La localización de los OPG se presentó más frecuentemente en varias localizaciones: quiasma-nervio óptico izquierdo 18.4%, quiasma- hipotálamo 15.8% y quiasma- ambos nervios ópticos 13.2% (tabla y gráfica 8).

A todos los pacientes se les realizó cirugía, habiéndose efectuado resección tumoral 76.3% y biopsia 23.7%, el grado de excresis fue: parcial 63.2%, subtotal 26.3%, y total 10.5% (tabla y gráfico 9 y 10). El tipo de abordaje más realizado fue el pterional 68.4% (tabla 11). Se presentó hidrocefalia 10.3 % ameritando DVP inicialmente. No se realizó ninguna reintervención por recidiva tumoral. El resultado histopatológico mostró: 34 casos (89%) de astrocitoma pilocítico y 4 casos (11%) de astrocitoma fibrilar. Un paciente con NF-1 presentó un astrocitoma pilocítico quiasmático, además un neuroma plexiforme de nervio óptico derecho.

Recibieron tratamiento radioterapéutico 23 pacientes (60.5%) con una dosis promedio de 49 Gy, durante un periodo promedio de 4.3 semanas, 6 pacientes (15.7%) fueron tratados con quimioterapia (tabla y gráfica 14).

Después del tratamiento quirúrgico hubo mejoría en la agudeza visual 5% y del déficit endocrinológico 7%. Se realizaron 4 reintervenciones en aquellos pacientes operados inicialmente con cirugía extracraneal (tabla 12). No se observó diferencia estadísticamente significativa entre el grado de excresis para la mejoría de la agudeza visual ni para el déficit endócrino o grado de Karnofsky (tabla 12.1 y 12.2). Las complicaciones posoperatorias más frecuentes fueron: hematoma del lecho quirúrgico, crisis convulsivas y alteraciones motoras todas con un 20%. Ocurrió una defunción secundaria a infarto, hemorragia y edema cerebral, falleció a los 2 días de la cirugía (tabla y gráfica 13).

No se observó diferencia estadísticamente significativa entre la RT y la QT para la mejoría de la agudeza visual, déficit endócrino o grado de Karnofsky. Se corroboró que aquellos pacientes entre 2 y 3 años que fueron radiados 30% (7 pacientes) presentaron alteraciones cognitivas tales como déficit en el aprendizaje, también se observó quienes fueron radiados en el quiasma o hipotálamo que no presentaban alteraciones hormonales previas presentaron déficit endócrino principalmente de GH 66.6% en 7 pacientes y la ADH 33.3% en 3 pacientes (tabla 15). Ocurrió una defunción después de 2 semanas de RT, secundaria a hemorragia intratumoral y edema cerebral (tabla y gráfica 15). La supervivencia a 5 años fue de 89.4% y a 10 años de 84.2% (Tabla 16).

DISCUSIÓN.

Los Gliomas de la vía óptica representan 1 al 5% de los tumores del SNC en niños¹⁴. 70% ocurren en niños menores de 10 años²¹. Pese a que se trata de un tumor de crecimiento lento y llamado “benigno”, está lejos de ser un tumor curable. Se encontró que la NF-1 en OPG y el glioma del nervio óptico se presentaron más frecuentemente en hombres a diferencia de lo reportado en la literatura. Ninguno de los 2 pacientes que fallecieron tenían NF-1. La disminución de la agudeza visual fue la manifestación clínica más frecuente 17.4% tal como lo publicado en la literatura. Está y la presencia de hipertensión intracraneal fueron las manifestaciones que llevaron al diagnóstico en nuestros pacientes. Se observó que el promedio de las manifestaciones clínicas fue de 1 año y como es sabido la compresión del nervio óptico mayor de 6 meses de evolución generalmente tendrá un mal pronóstico para la función visual.²⁹ por lo cual fue muy pobre la mejoría visual reportada en nuestra serie.

El astrocitoma pilocítico se presentó en el 89% de nuestros pacientes lo cual concuerda con las grandes series reportadas. El abordaje de tratamiento es controversial porque raramente esos tumores se detectan de forma temprana.²¹ La línea de tratamiento que se indica sigue siendo la resección extensa de la lesión sin daño a la función visual, seguida de RT y QT según sea el caso.

En el caso de nuestros pacientes con OPG limitado al nervio óptico el manejo fue exeresis total sin RT ni QT no observando recidiva tumoral en un seguimiento de 10 años. En aquellos pacientes menores de 3 años el manejo adyuvante ideal es la QT mientras el SNC madura y se mieliniza, este manejo también es viable si está progresando la enfermedad y el paciente es mayor de 3 años y no respondió a la RT. Se corroboró que los pacientes menores de 3 años (30%) tratados con RT presentaron alteraciones cognitivas importantes tales como déficit en el aprendizaje o alteraciones motoras como la cuadriparesia como lo refiere la literatura, también se observó que quienes fueron radiados en el quiasma o hipotálamo presentaron déficit endócrino principalmente de GH y ADH. La radioterapia tiene su indicación precisa evitando la progresión de la enfermedad. No se observó diferencia estadísticamente significativa entre la RT y la QT para la mejoría de la agudeza visual, déficit endócrino o grado de Karnofsky. Se observó una supervivencia a 5 años de 89.4%, y a 10 años de 84.2%. Un total de 6 defunciones, 1 paciente falleció por complicaciones de la cirugía, otro por complicaciones de la RT, 3 pacientes fallecieron por desequilibrio hidroelectrolítico y otro de trombosis mesentérica.

CONCLUSIONES

El OPG que más frecuente se presento en el Departamento de Neurocirugía pediátrica del INP, es el astrocitoma pilocítico. Dicho tumor es una neoplasia que se presenta con mayor frecuencia en la edad pediátrica y su lento crecimiento debe alertar al Neurocirujano para tomarlo en cuenta cuando revise a un niño con proptosis. Su relación con NF-1 es importante, pero la asociación no agrega malignidad.

Coincidimos con otros autores en que el manejo de los tumores del nervio óptico en su porción intraconal, intracanalicular y prequiasmática, sea el quirúrgico, buscando reseca la lesión en su totalidad con el fin de evitar recidiva. Sin embargo esto conlleva mayor déficit visual, por lo que es recomendable el intentar exeresis totales en pacientes con proptosis y amaurosis.

Dentro de los abordajes quirúrgicos se recomienda la frontoorbitotomía en pacientes con glioma de la vía óptica intra y extracraneal ya que reduce la posibilidad de deformidad ósea y el exoftalmos y hace factible la resección más amplia de la lesión.

El tratamiento adyuvante con RT y QT tiene una indicación precisa sin dejar nunca de lado, el beneficio de la resección tumoral la cual se recomienda sea lo más extensa posible para evitar recidivas, tratando de conservar la agudeza visual si así es el caso.

Recomendamos el uso de QT seguida de cirugía en aquellos pacientes con OPG menores de 3 años o aquellos menores de 5 años con progresión de la enfermedad.

Los niños con nuevo diagnóstico de OPG deben ser estudiados de forma multidisciplinaria tanto por el equipo de Neurocirujanos como por el de Oncología, se deben repetir los estudios de IRM y evaluación de función visual para documentar la progresión de la enfermedad y realizar un abordaje adecuado basado principalmente en las variables edad, déficit endocrino, extensión tumoral y progresión de la enfermedad.

ANEXO I TABLAS Y GRÁFICAS

“GLIOMAS DE LA VIA OPTICA EN PACIENTES PEDIATRICOS. EXPERIENCIA EN EL INP.”

TABLAS DE RESULTADOS

TABLA Y GRAFICA 1 DISTRIBUCION DE OPG POR EDAD EN AÑOS

EDAD	Frequency	Percent	Cum Percent	
1	1	2.6%	2.6%	■
2	6	15.8%	18.4%	■
3	4	10.5%	28.9%	■
4	3	7.9%	36.8%	■
5	4	10.5%	47.4%	■
6	5	13.2%	60.5%	■
7	3	7.9%	68.4%	■
8	2	5.3%	73.7%	■
9	3	7.9%	81.6%	■
11	1	2.6%	84.2%	■
12	3	7.9%	92.1%	■
13	1	2.6%	94.7%	■
14	1	2.6%	97.4%	■
15	1	2.6%	100.0%	■
Total	38	100.0%	100.0%	■

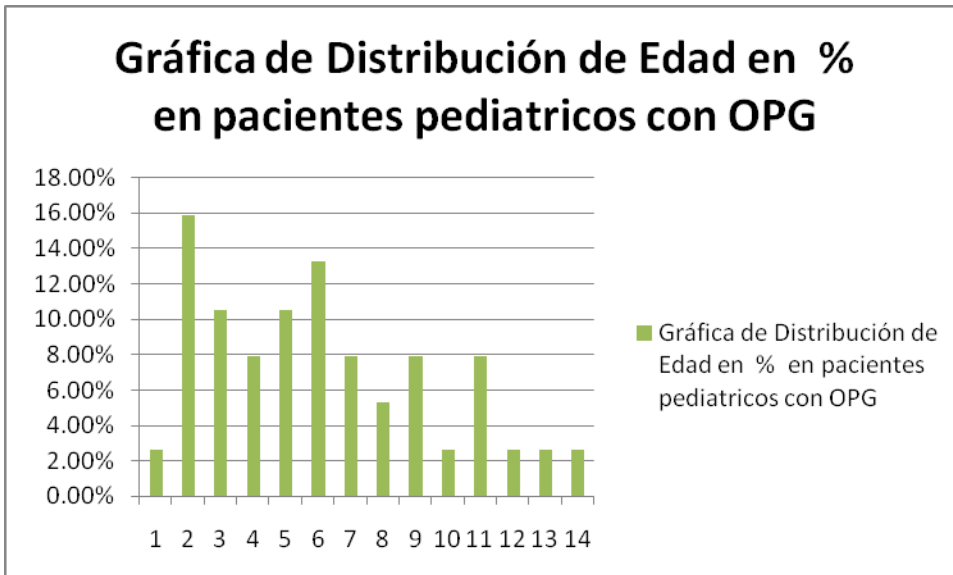
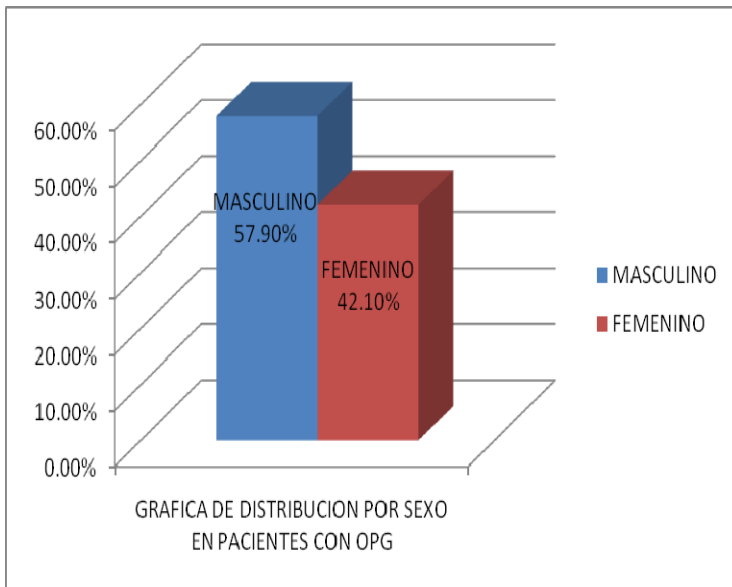


TABLA Y GRÁFICA 2 DISTRIBUCIÓN POR SEXO EN OPG

SEXO	Frequency	Percent	Cum Percent	
MASCULINO	22	57.9%	57.9%	
FEMENINO	16	42.1%	100.0%	
Total	38	100.0%	100.0%	



GRÁFICA 2 FRECUENCIA DE DISTRIBUCIÓN POR SEXO

TABLA Y GRÁFICA 3 FRECUENCIA DE NF-1 EN OPG

ANTECEDENTES PERSONALES NFM TIPO I	Frequency	Percent	Cum Percent	
NO	30	78.9%	78.9%	
SI	8	21.1%	100.0%	
Total	38	100.0%	100.0%	

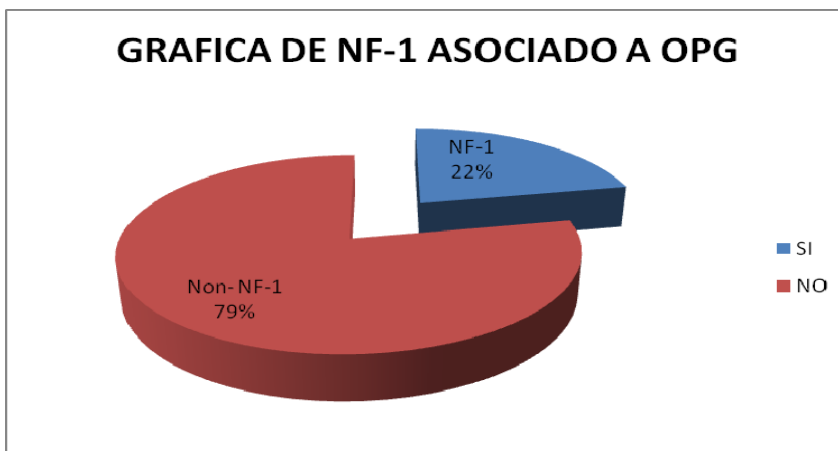


TABLA Y GRÁFICA 4 FRECUENCIA DE NF-1 POR GÉNERO EN OPG			SEXO	
ANTECEDENTES PERSONALES NFM TIPO I		0 MASCULINO	1 FEMENINO	TOTAL
NO		15	15	30
Row %		50.0	50.0	100.0
Col %		68.2	93.8	78.9
SI		7	1	8
Row %		87.5	12.5	100.0
Col %		31.8	6.3	21.1
TOTAL		22	16	38
Row %		57.9	42.1	100.0
Col %		100.0	100.0	100.0

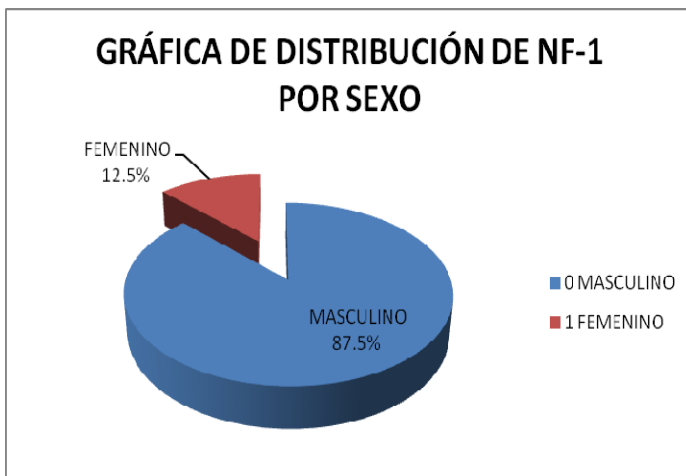


TABLA Y GRÁFICA 5 PEV PREOPERATORIOS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON OPG

PEV PREOPERATORIOS	Frequency	Percent	Cum Percent	
CON RESPUESTA	25	65.8%	65.8%	<div style="width: 65.8%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
SIN RESPUESTA	13	34.2%	100.0%	<div style="width: 34.2%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
Total	38	100.0%	100.0%	<div style="width: 100%; height: 10px; background-color: orange;"></div>

TABLA 5.1 AGUDEZA VISUAL PREOPERATORIA OJO DERECHO

AV OJO DERECHO PREOPERATORIO	Frequency	Percent
AMAUROSIS	13	34.2%
DISMINUIDA	20	52.7%
NORMAL	5	13.2%
Total	38	100.0%

TABLA 5.2 AGUDEZA VISUAL PREOPERATORIA OJO IZQUIERDO

AV OJO IZQUIERDO PRE	Frequency	Percent	Cum Percent	
AMAUROSIS	12	31.6%	31.6%	<div style="width: 31.6%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
DISMINUIDA	22	57.9%	89.5%	<div style="width: 57.9%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
NORMAL	4	10.5%	100.0%	<div style="width: 10.5%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
Total	38	100.0%	100.0%	<div style="width: 100%; height: 10px; background-color: orange;"></div>

TABLA Y GRÁFICA 6 DEFICIT ENDÓCRINO PREOPERATORIO EN OPG

DEFICIT ENDÓCRINO PREOPERATORIO	Frequency	Percent	Cum Percent	
NO	30	78.9%	78.9%	<div style="width: 78.9%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
SI	8	21.1%	100.0%	<div style="width: 21.1%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
Total	38	100.0%	100.0%	<div style="width: 100%; height: 10px; background-color: orange;"></div>



GRÁFICA 7 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Tabla y Gráfica 8 Frecuencia de la Localización de Los Gliomas de la Vía Óptica

LOCALIZACION	Frequency	Percent	Cum Percent	
NERVIO OPTICO DERECHO	3	7.9%	7.9%	<div style="width: 7.9%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
AMBOS NERVIOS QUIASMA, TRACTO E HIPOTÁLAMO	3	7.9%	15.8%	<div style="width: 15.8%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
QUIASMA-INVASION	1	2.6%	18.4%	<div style="width: 18.4%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
QUIASMA-NOD	4	10.5%	28.9%	<div style="width: 28.9%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
QUIASMA-NOI	7	18.4%	47.4%	<div style="width: 47.4%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
QUIASMA E HIPOTALAMO	6	15.8%	63.2%	<div style="width: 63.2%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
QUIASMA	2	5.3%	68.4%	<div style="width: 68.4%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
HIPOTALAMO	1	2.6%	71.1%	<div style="width: 71.1%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
NERVIO OPTICO IZQUIERDO	3	7.9%	78.9%	<div style="width: 78.9%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
AMBOS NERVIOS-QUIASMA	5	13.2%	92.1%	<div style="width: 92.1%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
AMBOS NERVIOS -QUIASMA Y TRACTO	3	7.9%	100.0%	<div style="width: 100%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
Total	38	100.0%	100.0%	

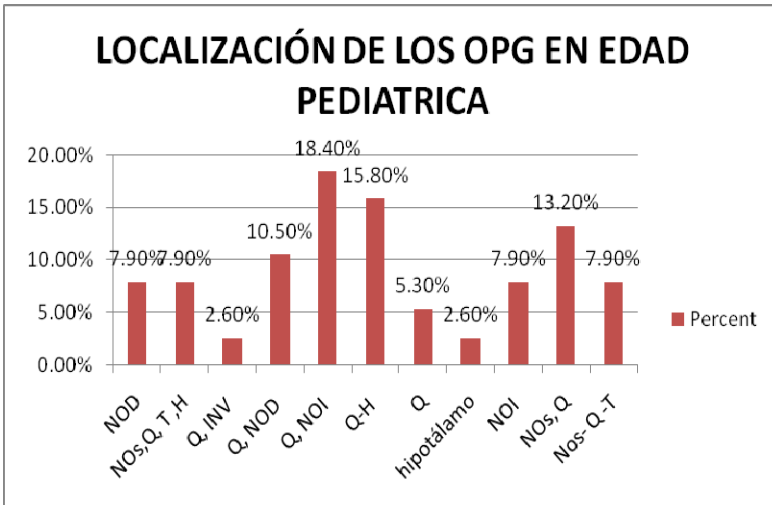


TABLA Y GRÁFICA 9 FRECUENCIA DEL TIPO DE CIRUGIA REALIZADA EN OPG

TIPO DE CIRUGIA	Frequency	Percent	Cum Percent	
BIOPSIA	9	23.7%	23.7%	<div style="width: 23.7%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
EXCERESIS TUMORAL	29	76.3%	100.0%	<div style="width: 76.3%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
Total	38	100.0%	100.0%	<div style="width: 100%; height: 10px; background-color: orange;"></div>

TABLA Y GRAFICA 10 PORCENTAJE DE EXCERESIS TUMORAL

PORCENTAJE DE EXCERESIS (%)	Frequency	Percent	Cum Percent	
PARCIAL	24	63.2%	63.2%	<div style="width: 63.2%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
SUBTOTAL	10	26.3%	89.5%	<div style="width: 26.3%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
TOTAL	4	10.5%	100.0%	<div style="width: 10.5%; height: 10px; background-color: yellow;"></div>
Total	38	100.0%	100.0%	<div style="width: 100%; height: 10px; background-color: orange;"></div>

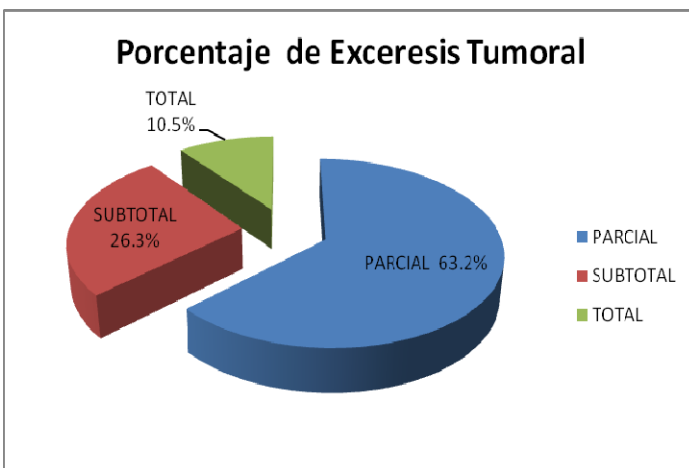


TABLA Y GRÁFICA 11 ABORDAJE QUIRURGICO REALIZADO EN OPG

ABORDAJE QUIRURGICO I	Frequency	Percent	Cum Percent	
PTERIONAL	26	68.4%	68.4%	
BIFRONTAL	4	10.5%	78.9%	
FRONTAL UNILATERAL	1	2.6%	81.6%	
FRONTO ORBITOTOMIA	5	13.2%	94.7%	
TEMPOROPARIETAL	1	2.6%	97.4%	
ENDOSCOPIA	1	2.6%	100.0%	
Total	38	100.0%	100.0%	

TABLA Y GRÁFICA 12 FRECUENCIA DE SEGUNDO TIEMPO QUIRÚRGICO

SEGUNDO TIEMPO QX	Frequency	Percent	Cum Perc	
ABORDAJE QUIRURGICO BIFRONTAL	1	25.0%	25.0%	
FRONTAL UNILATERAL	2	50.0%	75.0%	
FRONTO ORBOTOTOMIA	1	25.0%	100.0%	
Total	4	100.0%	100.0%	

TABLA 12.1 GRADO DE EXCERESIS TUMORAL Y PEV POSOPERATORIOS

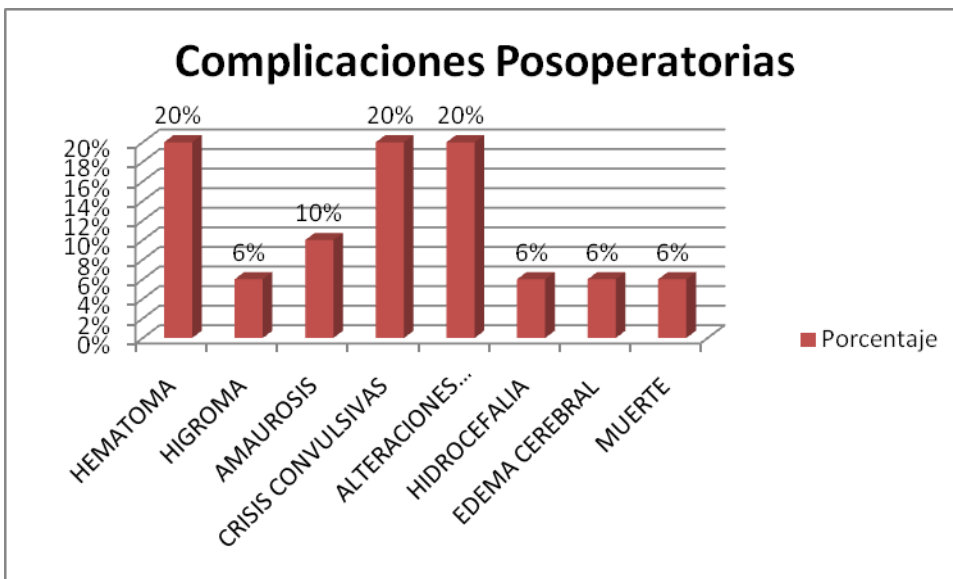
GRADO DE EXCERESIS (%)	CON RESPUESTA	SIN RESPUESTA	TOTAL
PARCIAL	18	6	24
Row %	75.0	25.0	100.0
Col %	69.2	50.0	63.2
SUBTOTAL	5	5	10
Row %	50.0	50.0	100.0
Col %	19.2	41.7	26.3
TOTAL	3	1	4
Row %	75.0	25.0	100.0
Col %	11.5	8.3	10.5

TABLA 12.2 GRADO DE EXCERESIS Y DÉFICIT ENDÓCRINO POSOPERATORIO

GRADO DE EXCERESIS (%)	0 NO	1 SI	TOTAL
PARCIAL	17	7	24
Row %	70.8	29.2	100.0
Col %	60.7	70.0	63.2
SUBTOTAL	7	3	10
Row %	70.0	30.0	100.0
Col %	25.0	30.0	26.3
TOTAL	4	0	4
Row %	100.0	0.0	100.0
Col %	14.3	0.0	10.5

TABLA Y GRAFICA 13 COMPLICACIONES POSOPERATORIAS

Complicaciones POSQX	Frecuencia	Porcentaje
Hematoma	1	6%
Higromas	3	20%
Amaurosis	2	10%
Crisis Convulsivas	3	20%
Alteraciones Motoras	3	20%
Hidrocefalia	1	6%
Edema cerebral	1	6%
Muerte	1	6%



GRÁFICA 14 TRATAMIENTO COADYUVANTE ADMINISTRADO.

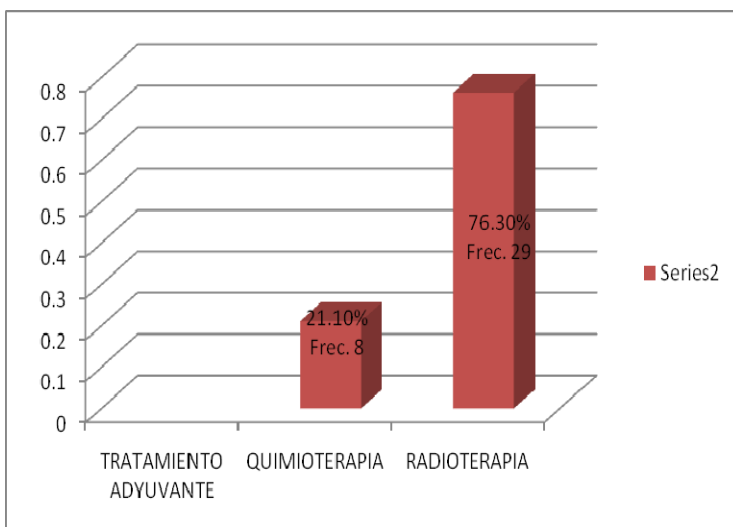





TABLA Y GRÁFICA 15 DÉFICIT ENDÓCRINO POSTRADIOTERAPIA

DEFICIT ENDÓCRINO POSOPERATORIO	Frequency	Percent	Cum Percent	
0 NO	29	73.7%	73.7%	
1 SI	9	25%	100.0%	
Total	38	100.0%	100.0%	

GRÁFICA 15 COMPLICACIONES POSTRADIOTERAPIA

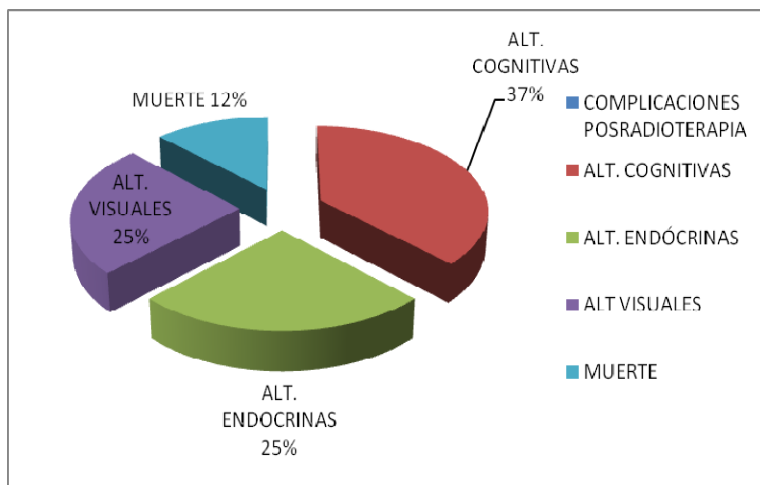


TABLA 16 SUPERVIVENCIA EN OPG

Supervivencia	Defunciones	Percent
0 A < 1 AÑO	2	5.26%
1 A < 3 AÑOS	1	2.63%
3 A 5 AÑOS	1	2.63%
5 A 7 AÑOS	2	5.26%
7 A 10 AÑOS	0	0 %
Total	6	15.78%

ANEXO II

HOJA DE RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN.

ASTROCITOMAS DE LA VÍA VISUAL EN PACIENTES DE EDAD PEDIÁTRICA			
Nombre del paciente:			
Edad:	Sexo:	Femenino= 1	Masculino= 0
Fecha de Ingreso:	Fecha de Egreso:	Registro:	Domicilio:
Antecedentes Personales Patológicos:		Teléfono:	
Neurofibromatosis tipo 1.		Sí = 1	No= 0
PEV PREOPERATORIO:			
PEV POSOPERATORIO:			
Agudeza visual Preoperatoria: Amaurosis = 0 OD..... OI..... Disminuida = 1 OD.....OI			
Normal=2			
Agudeza visual Posoperatoria: Amaurosis = 0 OD..... OI..... Disminuida = 1 OD.....OI			
Normal=2			
Deficit Hormonal: Preoperatorio: No=0..... Si=1..... Cual			
Deficit Hormonal: Posoperatorio: N=0..... Si=1..... Cual.			
Localización del Tumor:		Derecho	Izquierdo
Nervio Óptico.			
Quiasma Óptico.			
Tracto Óptico.			
Hipotálamo.			
Invasión a estructuras adyacentes.			
Tamaño del tumor (cm) (medidos en tomografía o resonancia magnética) clasificación de wisoff²⁷			
Karnofsky Preoperatorio:		Karnofsky Posoperatorio:	
Cuadro Clínico			
Hidrocefalia			
Alteraciones Endócrinas: polifagia.....polidipsia.....poliuria.....talla baja.....			
Nervios craneales oculomotores			
Nervios craneales restantes.			
Alteraciones cognitivas: Somnolencia..... Irritabilidad..... Caquexia..... hiperactividad.....Euforia.....			
Alteraciones motoras Hemiparesia..... Monoparesia.....			
Papiledema..... Proptosis..... Estrabismo..... nistagmus.....			
Cefalea..... Nausea..... Vomito..... Macrocefalia.....			
Crisis Convulsivas.....			
Fecha de cirugía (d/m/a)			
Abordaje quirúrgico:			
Tipo de Cirugía:		Resección tumoral= 1	Biopsia = 0
Grado de Resección tumoral (%):		Total = 2	Subtotal = 1
		Parcial = 0.....	
Tratamiento Coadyuvante:			
Radioterapia	No=0	Sí (Gy) = 1	
Quimioterapia	No=0	Sí (núm. sesiones) = 1	Cual terapéutico
Complicaciones posoperatorias: No= 0			
Sí= 1			
Hematoma PO.....Infarto Cerebral..... Neuroinfección..... Edema Cerebral.....			
Crisis convulsivas..... Alteraciones Motoras..... Alteraciones Cognitivas..... Muerte.....			
Reintervenciones Posoperatorias: No= 0			
Sí = 1			
Supervivencia (años).		0<1a	1<3a
		3<5a	5<7a
		7<10a	10 o más
		Fecha de Defunción (d/m/a)	

ESCALA DE KARNOFSKY

NIVEL DE ACTIVIDAD	CALIFICACIÓN (%)
1. Capacidad para realizar actividad normal Normal.	100
Actividad normal, signos y síntomas mínimos de enfermedad	90
Actividad normal con esfuerzo, algunos signos y síntomas de enfermedad	80
2. Incapacidad para el trabajo. Permanece en su domicilio. Requiere una variedad de asistencia. Se cuida a sí mismo, no puede llevar a cabo actividad normal o trabajo.	70
Requiere de asistencia ocasional, cuida de sus propias necesidades.	60
Precisa considerable asistencia y frecuente atención médica.	50
3. Incapacidad para cuidar de sí mismo. Requiere cuidados en el hospital. La enfermedad puede ser rápidamente progresiva. Incapacidad importante. Precisa cuidados especiales	40
Incapacidad importante. Se precisa hospitalización *	30
Gravemente enfermo	20
Moribundo	10

* Las hospitalizaciones solo se realizan si el paciente presenta una urgencia verdadera que no se puede resolver en domicilio. Normalmente tratamos que estos pacientes sean atendidos por consulta domiciliaria.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

	Ene.	Feb.	Mar.	Abr.	Mayo	Jun.	Jul.	Ago.	Sep.	Oct.	Nov.	Dic.
Selección de tema		x	x	x								
Búsqueda Bibliográfica			x	x	x	X	x	x				
Elaboración de Método					x	X	x	x				
Sesión de Protocolo							X	x				
Autorización								x				
Recolección de datos.			x	x	x	x	x					
Análisis							x	x				
Presentación								x				
Publicación								x				

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Albright A. Leand. Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery, 2 ed. Thieme; 2008:552-59.
2. McLone. Pediatric Neurosurgery, 4 ed. W.B. Saunders; 2001: 783-799.
3. Villarejo Francisco. et al, Neurocirugía Pediátrica. Ergón ed. 2001: 302-15
4. Schmidek Sweet. Operative neurosurgical techniques, indications, methods, and results, 4th ed, vol 1. Saunders; 2000; 234-60.
5. Greenberg, Mark S. Manual de Neurocirugía. Vol. 1. Journal; 2004; 718-720
6. Deliganis, et al. Prognostic Significance of Type 1 Neurofibromatosis (von Recklinghausen Disease) in Childhood Optic Glioma. Neurosurgery. 1996; 38(6):1114-1119.
7. J. Astrup, et al. Natural history and clinical management of optic pathway glioma. British Journal of Neurosurgery. 2003; 17(4): 327-335.
8. Palmer James D. Manual of Neurosurgery; Ed. Churchill Livingstone, 1996; 248-50
9. Wisoff JH, Abbott R, Epstein F. Surgical management of exophytic chiasmatic-hypothalamic tumors of childhood. J Neurosurg. 1990; 73 (5): 661-7
10. Osborn Anne G. Neurorradiología diagnóstica, MCMXCIV. Ed. Harcourt Brace; 1998; 73-74
11. Lazareff et al. Prognosis with Proton Magnetic Resonance Spectroscopic Imaging. Neurosurgery. 1998; 43(4):809-817.
12. Francoise Gray Umberto et al. Escourolle and Poirier Manual of Basic Neuropathology, 4 ed. B.H. Elsevier; 2004; 21-26.
13. Félix E. Ignacio A. Atlas de neuropatología. Vol I, Ed Auroch. 2000; 3-4.
14. Jaing, et al. Treatment of Optic Pathway Hypothalamic Gliomas in Childhood: Experience with 18 consecutive cases. J, Pediatr Hematol. Oncol. 2008; 30 (3); 222-224.
15. Rueda Franco, Marhx Bracho. Tumores orbitarios en niños. Su abordaje quirúrgico transcranial. Gaceta medica de México. 1998 (5): 529-536.
16. Rueda Franco F. Tumores Intracraneales. Oncología Médica Quirúrgica. Ruano J. 2001; 89-113.
17. Tong et al. Significant improvement of visual functions after removal of an intracranial giant optic nerve glioma revealing exophytic grown. Case report. Neurosurgery. 2006; 58 (4): 792-793
18. Arita K, et al. Long term results of conventional treatment of diencephalic pilocytic astrocitoma in infants. Childs Nerv Syst. 2003;19: 145-151.
19. Wisoff JH, et al. Optic pathway and hypothalamic gliomas in children. Winn HR, ed. Youmans Neurological Surgery. 5th ed. Vol 3. Philadelphia:Saunders; 2004: 3595-3601.
20. Suarez JC, et al. Management of child optic pathway gliomas: new therapeutical optic. Childs Nerv Syst. 2006; 22: 679-684.
21. Khafaga Y et al. Optic gliomas: a retrospective analisis of 50 cases. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2003; 56:807-812.
22. Silva MM, et al. Optic pathway hypothalamic gliomas in children under three years of age: the role of chemotherapy. Pediatr Neurosurg. 2000; 33 151-158.
23. Tow SL, et al. Long term outcome in children with gliomas of the anterior visual pathway. Pediatr Neurol. 2003; 28:262-270.
24. Karnofsky DA, Abelman WH, Craver LF, Burchenal JH. The use of nitrogen mustards in the palliative tratment of cancer. Cancer 1948; 1: 634-6456.
25. Karnofsky DA, Burchenal JH. The clinical evaluation of chemotherapeutic agents in cancer. Evaluation of chemotherapeutic agents. CM MacLeod, New York, Columbia University Press, 1949; pp. 191-205.
26. Garduño Espinoza Armando, et al. Experiencias en Cuidados Paliativos en el Instituto Nacional de Pediatría. Revista Mexicana de Pediatría. 2009; 76 (2); 75-80.
27. Wisoff JH, Boyett JM, Berger MS, et al.: Current neurosurgical management and the impact of the extent of resection in the treatment of malignant gliomas of childhood: a report of the Children's Cancer Group trial no. CCG-945. Journal of Neurosurgery 89(1): 52-59, 1998.
28. Jahraus CD, ed al. Optic pathway gliomas. Pediatr Blood Cancer. 2006; 46: 586-596.
29. Andrews B, Wilson CB. Suprasellar Meningiomas. The effects of the tumor localitacion on postoperative visual outcome. J Neurosurg 1998; 69: 523-528.

30. Arai H, Sato K, Katsuta T, Rhoton A. Lateral Approach the intraorbital lesions: anatomic and surgical considerations. *Neurosurgery* 1996, 39 (6). 1157-1163.
31. Kaufman LM, Doroftei O. Optic glioma warranting treatment in children. *Eye*. 2006, 20: 1149-1164
32. Shuper A, Hover G, Kornreich L, et al. Visual pathway gliomas: an erratic tumour with therapeutic dilemmas. *Arch Dis Child*. 1997; 76: 163-259.
33. Listernick R, Charrow J, Greenwald M, Mets M. Natural history of optic pathway tumors in children with neurofibromatosis type I: a longitudinal study. *J Pediatr* 1994;125:63–66.
34. King A, Listernick R, Charrow J, Piersall L, Gutmann DH. Optic pathway tumors in neurofibromatosis type 1: the effect of presenting symptoms on outcome. *Am J Med Genet* 2003;122:95–99.
35. Thiagalingam S, Flaherty M, Billson F, North K. Neurofibromatosis type 1 and optic pathway gliomas—follow-up of 54 patients. *Ophthalmology* 2004;111:568–577.
36. Balcer LJ, Liu GT, Heller G, et al. Visual loss in children with neurofibromatosis Type 1 and optic pathway gliomas: relation to tumor location by magnetic resonance imaging. *Am J Ophthalmol* 2001;131:442–445.
37. Astrup J: Natural history and clinical management of optic pathway glioma: **Br J Neurosurg** 17:327–335, 2003.
38. Kornreich L, Blaser S, Schwartz M, Shuper A, Vishne TH, Cohen IJ, Faingold R, Michovitz S, Koplewitz B, Horev G: Optic pathway glioma: Correlation of imaging findings with the presence of neurofibromatosis. **AJNR Am J Neuroradiol** 22:1963–1969, 2001.
39. Mesiwala AH, Loeser JD: Visual pathway glioma. **Pediatr Neurosurg** 36:161, 2002.
40. Parsa CF, Hoyt CS, Lesser RL, et al: Spontaneous regression of optic gliomas: Thirteen cases documented by serial neuroimaging. *Arch Ophthalmol* 119:516-529, 2001
41. Hoffman HJ, Humphreys RP, Drake JM, et al: Optic pathway/hypothalamic gliomas: A dilemma in management. *Pediatr Neurosurg* 19:186-195, 1993
42. Garvey M, Packer RJ: An integrated approach to the treatment of chiasmatic-hypothalamic gliomas. *J Neurooncol* 28:167-183, 1996.
43. Kovalic JJ, Grigsby PW, Shepard MJ, et al: Radiation therapy for gliomas of the optic nerve and chiasm. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 18:927-932, 1990
44. Tao ML, Barnes PD, Billett AL, et al: Childhood optic chiasm gliomas: Radiographic response following radiotherapy and long-term clinical outcome. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 39:579-587, 1997
45. Cappelli C, Grill J, Raquin M, et al: Long-term follow up of 69 patients treated for optic pathway tumours before the chemotherapy era. *Arch Dis Child* 79:334-338, 1998
46. Grill J, Couanet D, Cappelli C, et al: Radiation-induced cerebral vasculopathy in children with neurofibromatosis and optic pathway glioma. *Ann Neurol* 45:393-396, 1999
47. Brauner R, Malandry F, Rappaport R, et al: Growth and endocrine disorders in optic glioma. *Eur J Pediatr* 149:825-828, 1990
48. Packer RJ, Ater J, Allen J, et al: Carboplatin and vincristine chemotherapy for children with newly diagnosed progressive low-grade gliomas. *J Neurosurg* 86:747-754, 1997
49. Janss AJ, Grundy R, Cnaan A, et al: Optic pathway and hypothalamic/chiasmatic gliomas in children younger than age 5 years with a 6-year follow-up. *Cancer* 75:1051-1059, 1995
50. Lacaze E, Kieffer V, Streri A, et al: Neuropsychological outcome of children with optic pathway tumors when first-line treatment is chemotherapy. *Br J Cancer* (in press)
51. Petronio J, Edwards MS, Prados M, et al: Management of chiasmatic and hypothalamic gliomas of infancy and childhood with chemotherapy. *J Neurosurg* 74:701-708, 1991